

Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior

Syndrome of dehiscence of the upper semi-circular canal

Patricia Esquivel C¹, Jorge Zúñiga P¹.

INTRODUCCIÓN

En 1911, Hennebert publicó que, en pacientes con sífilis congénita, al aplicar presión sobre el conducto auditivo externo (CAE) y, de esta manera, movilizar mínimamente la membrana timpánica, se producían síntomas y signos vestibulares¹. Es así como a este hallazgo clínico se le denomina signo de Hennebert.

En 1929, Tullio informó que en sus experimentos con palomas, al provocar una fístula del canal semicircular horizontal y exponerlas a ruidos fuertes, presentaban un rápido movimiento horizontal ocular y de la cabeza en la dirección opuesta al canal afectado². Con ello Tullio, hace más de 75 años, demostró que la fenestración de un canal semicircular provoca nistagmo en el mismo plano que el canal abierto en respuesta a sonidos intensos y, por ello, a esta manifestación se le conoce con el nombre de fenómeno de Tullio.

Tanto el fenómeno de Tullio como el signo de Hennebert se asociaron, inicialmente, a la erosión de la cápsula ótica causada por una sífilis congénita y, posteriormente, a la existencia de adherencias entre la platina del estribo y el sáculo, a fístula perilinfática y a enfermedad utricular en el hombre³⁻⁶.

Recientemente, Minor et al⁷ describieron el síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS), que consiste en que el sonido y/

o la presión inducen vértigo debido a una dehiscencia ósea del canal semicircular superior (CSS).

EMBRIOLOGÍA

En el desarrollo embriológico del CSS existe una estrecha relación de éste con la fosa cerebral media. Esta relación en un principio es a través del cartilago de la cápsula ótica, siendo su espesor variable según el nivel de corte estudiado.

En los embriones y fetos menores de 18 semanas el CSS se halla en el interior de la cápsula ótica cartilaginosa que está rodeada por el espacio meníngeo. El CSS inicia su osificación en la semana 19^a a partir de dos centros canaliculares, siendo el primero en aparecer el situado más apicalmente.

Entre las semanas 24^a y 28^a del desarrollo embriológico existe una comunicación entre perilinfa y espacios meníngeos de la fosa cerebral media. Luego de este periodo ambos espacios quedan separados por la formación de una fina capa ósea que corresponderá al periostio interno. En el feto de 28 semanas el CSS óseo ya está envuelto por trabéculas compactas, aunque se siguen observando lagunas óseas que todavía mantienen contacto con el espacio meníngeo. A partir de la semana 30^a dichas comunicaciones van esfumándose hasta que, a las 38 semanas, han desaparecido por completo y el CSS está rodeado por hueso⁸.

¹ Médico del Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

Existen evidencias, sin embargo, que apuntan a que el hueso temporal no termina su osificación hasta la vida postnatal⁹. Estudios histológicos en huesos temporales de lactantes han demostrado una extrema delgadez uniforme del hueso que cubre al CSS en la fosa media al momento del nacimiento, con un engrosamiento gradual y paulatino hasta los 3 años de edad.

Una alteración en la embriogénesis o, posteriormente, en la reorganización ósea de la cápsula ótica, podría llevar al origen de la dehiscencia del CSS.

PREVALENCIA

Carey et al analizaron microscópicamente 1.000 huesos temporales, encontrando una dehiscencia del CSS en la zona apical de éste en aproximadamente el 0,5% de ellos. En un 1,4% de los huesos temporales la lámina ósea que recubre al CSS no media más de 0,1 mm de espesor, valor significativamente menor a lo encontrado en especímenes normales, y bastante delgada como para aparentar una dehiscencia a la TC de alta resolución⁹. Sin embargo, no está probado que toda dehiscencia de esta zona del laberinto tenga una traducción clínica.

CLÍNICA

Los pacientes con SDCSS sufren de vértigo provocado por ruidos fuertes (fenómeno de Tullio) o por maniobras que aumenten la presión del oído medio o la presión intracraneana, las que pueden ser tan cotidianas como estornudar, toser, levantar objetos pesados o inflar globos (maniobra de Valsalva). Junto con el vértigo, presentan un nistagmo vertical/rotatorio, cuya dirección sigue el plano del CSS afectado. También señalan una sensación constante, a veces invalidante, de oscilación y desequilibrio¹⁰.

Al examen físico y con las pruebas vestibulares presentan dos hallazgos característicos, que deben ser evaluados con lentes de Frenzel:

1. Nistagmo vestibular y vértigo inducido por sonidos. Es un nistagmo vertical/rotatorio presente en el 82% de los casos¹⁰. Las respuestas más evidentes se obtienen enviando al paciente, por vía aérea, sonidos entre 90 dB y 110 dB, de frecuencias entre 250 Hz y 2.000 Hz¹¹.
2. Nistagmo vestibular y fugaz desequilibrio, de idénticas características al anterior, en respuesta a cambios de presión positiva o negativa en el oído¹².

Desde el punto de vista audiológico, los pacientes portadores de este síndrome suelen presentar hiperacusia y autofonía del oído afectado¹⁰, con una otoscopia completamente normal. Al realizar las pruebas de diapasones, frecuentemente destaca el hallazgo de un signo de Weber que lateraliza hacia el oído comprometido, lo que se correlaciona con un audiograma que muestra una hipoacusia de conducción en las frecuencias graves (<2 kHz) debido a una baja en la sensación por vía aérea y un aumento de la sensación por vía ósea. Es una curva característica de hipoacusia de conducción de perfil ascendente^{12,13}.

Un 90% de los pacientes que padece un SDCSS presenta síntomas vestibulares, mientras que tan sólo un 9% evidencia sintomatología exclusivamente audiológica. Sin embargo, independiente de los síntomas que refieran, más de un 75% del total de los enfermos tiene un audiograma que exhibe una hipoacusia de conducción del oído afectado¹⁰.

La casuística más numerosa reportada acerca del SDCSS fue publicada recientemente por Minor¹⁰. En ella logró reunir 65 pacientes diagnosticados entre 1995 y 2004 en el Johns Hopkins University School of Medicine. Sus síntomas y signos se resumen en las Tablas 1 y 2.

FISIOPATOLOGÍA

Ésta se explica porque la dehiscencia ósea del CSS crea una "tercera ventana móvil" dentro del oído interno, lo que va a interferir con el normal funcionamiento del laberinto y sus dos ventanas: oval y redonda.

Tabla 1. Síntomas del síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior

Síntomas	%
Vértigo inducido por ruidos fuertes	90%
Vértigo inducido por cambios de presión (del CAE o Valsalva)	73%
Autofonía	60%
Hiperacusia	52%
Desequilibrio crónico y/o oscilopsia	36%

Tabla 2. Signos del síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior

Signos	%
Nistagmo inducidos por ruidos fuertes	82%
Nistagmo inducido por maniobra de Valsalva	75%
Nistagmo inducido por presión en el CAE	45%
Movimientos de cabeza inducidos por ruidos fuertes	20%
Pruebas de diapasones compatibles con hipoacusia de conducción	-

En un oído normal, los movimientos del estribo producen un cambio de presión sobre el vestíbulo. Debido a que la presión es similar en ambos extremos del CSS, no se produce flujo de endolinfa dentro de éste. Cuando hay un CSS dehiscente, los cambios de presión en el vestíbulo generan un flujo de fluido desde el vestíbulo hacia la dehiscencia, por lo que el movimiento de la endolinfa ocurre como resultado de esta tercera ventana móvil y genera la deflexión de la cúpula del CSS. La presión positiva en el conducto auditivo externo, las maniobras de Valsalva con nariz ocluida y el sonido de alta intensidad determinan un movimiento de la endolinfa que produce una deflexión ampulífuga (excitatoria) de la cúpula. Esta desviación causa un aumento en el rango de descarga del nervio vestibular aferente que inerva el CSS, produciéndose un nistagmo vertical-rotatorio con la fase componente lenta en dirección superior y alejándose del oído afectado. Movimientos oculares resultantes de la deflexión de la cúpula en la dirección

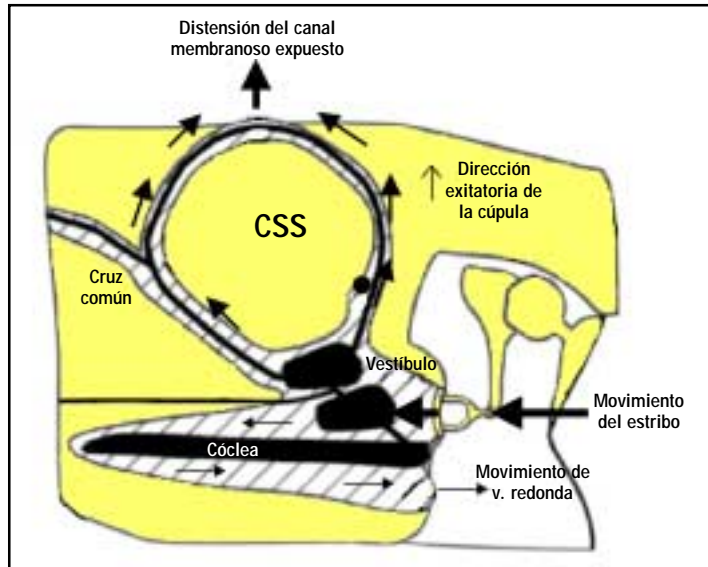
opuesta se advertirán si se aplica presión negativa al conducto auditivo externo, se realiza maniobra de Valsalva contra glotis cerrada o se aplica compresión sobre la vena yugular, ya que estos estímulos producirán una desviación de la cúpula en dirección ampulípeta (inhibitoria)¹² (Figura 1A).

Es frecuente encontrar en el SDCSS una diferencia óseo-aérea de 30 dB a 60 dB, de predominio en las frecuencias graves, debido a que estos pacientes suelen presentar una disminución de la conducción del sonido por vía aérea, y un aumento de la conducción del sonido por vía ósea. La hipótesis de la "tercera ventana" ha sido utilizada para explicar estos cambios en la audición¹³.

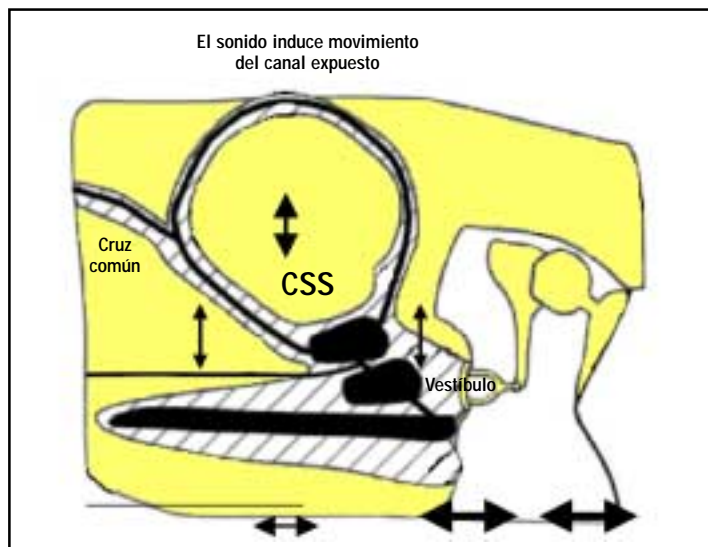
Respecto a la conducción del sonido por vía aérea, la dehiscencia puede actuar como un camino de fuga alternativo para la onda sonora, ya que por una parte disminuye la impedancia de entrada a la cóclea y, en segundo lugar, desvía una fracción del volumen vestibular que es desplazado por los

Figura 1. Esquema de los efectos de la dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS). Los espacios que contienen perilinfina se muestran achurados. Los espacios con endolinfa (porción coclear, utrículo, sáculo, espacio endolinfático del CSS y conducto endolinfático) se muestran en negro. El grosor de las flechas es proporcional a la magnitud del flujo de sonido por las distintas partes del esquema (Modificado de Rosowski J. et al. *Otol & Neurotol* 2004; 25: 323-32).

A. Efecto de la aplicación de presión positiva o de presión sonora en el conducto auditivo externo en la DCSS.

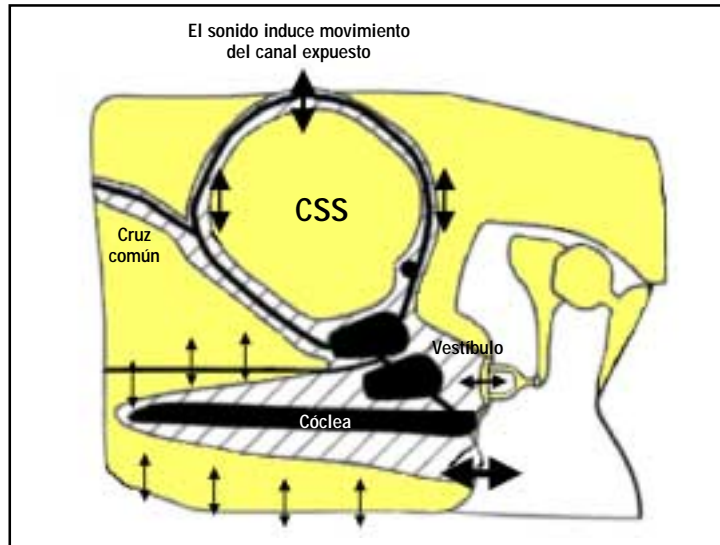


B. Efecto sobre la vía aérea en la DCSS.



movimientos del estribo inducidos por el sonido. Este "secuestro" de volumen podría reducir el desplazamiento de fluido que llega a la cóclea y así, aminorar el estímulo que activa el mecanismo de la audición por vía aérea¹³ (Figura 1B).

El efecto sobre la conducción ósea es complejo e incluye la suma de múltiples fenómenos físicos. Su explicación radicaría en que la vibración del cráneo produce oscilación y rarefacción del hueso que rodea al laberinto membranoso, traduciéndose



C. Efecto sobre la vía ósea en la DCSS.

finalmente estas ondas vibratorias en movimiento de fluidos. La presencia de un CSS dehisciente daría mayor margen de movimiento a los líquidos dentro del laberinto, lo que facilitaría una mayor respuesta de la cóclea a estas ondas vibratorias, así aumentando la conducción ósea¹³ (Figura 1C).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

La clínica, los hallazgos audiométricos y de las pruebas vestibulares serán orientadores y sugerentes del síndrome, pero ante la sospecha del SDCSS el diagnóstico se confirma mediante tomografía computarizada de alta resolución. Otros estudios, como el reflejo vestibulo-óculo-motor (RVOM) y los potenciales vestibulares miogénicos evocados (PVME) son útiles, pero no definitivos.

1. Audiometría y reflejo acústico: Como se señaló anteriormente, la mayoría de estos pacientes presenta un audiograma con una hipoacusia de conducción del oído afectado. La hipoacusia es preferentemente en tonos graves, por lo que se presenta como una curva de perfil ascendente. Cabe destacar que el reflejo acústico o estapedial está presente en estos pacientes de mane-

ra normal, lo cual es una herramienta muy útil para hacer un diagnóstico diferencial con patologías del oído medio que cursan con tímpano sano e hipoacusia de conducción¹⁴.

2. Tomografía computarizada (TC): La dehiscencia ósea sobre el canal superior en pacientes con este síndrome ha sido identificada con una TC de alta resolución del hueso temporal^{7, 12}. La TC convencional de hueso temporal realiza cortes axiales y reconstrucción coronal de las imágenes, de 1 mm o más de espesor, por lo que tiene una baja especificidad (alto número de falsos positivos) en la identificación de una dehiscencia del CSS, debido a que la delgada lámina ósea que recubre al canal superior puede apreciarse dehisciente en casos normales. Así lo demuestran Williamson et al¹⁵, al reportar una prevalencia del 9% de CSS dehiscientes con TC convencional de hueso temporal, poniendo en evidencia la gran magnitud de diagnóstico excesivo con este método, ya que la prevalencia histológica de CSS dehisciente sólo alcanza el 0,5%, y la correlación clínica de los pacientes que presentaban el hallazgo tomográfico y que exhibían signos o síntomas de CSS dehisciente era menor al 6%. Pese a lo

anterior, la especificidad y el valor predictivo positivo de la TC mejoran cuando se realiza TC de corte ultrafino, con cortes continuos de 0,5 a 0,75 mm de espesor y reconstrucción de las imágenes en el mismo plano del canal superior, minimizando la posibilidad de falsos positivos por artefacto de la técnica¹⁵⁻¹⁷.

Otras exploraciones vestibulares más novedosas, pero que requieren equipos específicos de estímulo y registro de respuestas para ser evaluados son el RVOM y el PVME. Ambas exploraciones se basan en que el utrículo y el sáculo son estructuras muy próximas a la platina del estribo. Ello determina que estímulos sonoros como *clicks* puedan determinar una estimulación de las terminaciones sensoriales de las correspondientes máculas, provocando respuestas reflejas oculares (RVOM) o musculares (PVME). Estas respuestas están facilitadas si existe una tercera ventana laberíntica, como sucede en la dehiscencia del CSS, ya que las presiones ejercidas por la platina del estribo son "desviadas" en dirección al laberinto posterior en general, y al utrículo y sáculo en particular^{12,18-23}. Los pacientes con un SDCSS presentan PVME y RVOM de amplitud mayor a lo normal y que aparecen con *clicks* de menor intensidad (umbrales más bajos) que en la población general^{17,19,24-27}.

TRATAMIENTO

Debe aconsejarse a los pacientes sintomáticos que traten de evitar los estímulos que desencadenen el vértigo. En pacientes en los cuales no resulta la evitación del estímulo se puede realizar tratamiento quirúrgico.

La cirugía se efectúa por una vía de abordaje de fosa craneal media o transmastoidea. La duramadre sobre la eminencia arcuata se debe levantar cuidadosamente para evitar daño al laberinto membranoso. Se ha propuesto practicar una obliteración intaluminar de la zona dehisciente del canal ("*plugging*"), cubriendo posteriormente la dehiscencia con una tabla ósea. Otra técnica consiste en realizar un cierre simple de la dehiscencia,

reparando la superficie dehisciente con una tabla ósea a la que puede adicionarse fascia ("*re-surfacing*")^{9,12,28,29}.

Por otro lado, los pacientes que presentan un SDCSS pueden tener una dehiscencia asociada del *tegmen timpani* y *tegmen antri*, lo cual facilita en alguna medida el acceso a la región apical del CSS. Se ha comunicado, por esta causa, encefaloceles mastoideos asociados a la dehiscencia del CSS. Por lo tanto, en estos casos, el cierre del CSS debe ir asociado a una reparación del *tegmen*, para evitar hernias cerebrales^{29,30}.

Se ha observado algunas complicaciones del tratamiento quirúrgico tales como: persistencia de los síntomas (principalmente con la técnica de obliteración del canal), hipoacusia sensorineural moderada e hipofunción vestibular generalizada. Aún son necesarios seguimientos a largo plazo para determinar si los resultados del tratamiento quirúrgico mantienen su efectividad en el tiempo^{7,10}.

COMENTARIOS

El SDCSS es una entidad publicada recientemente en la literatura internacional. Nos pareció interesante darlo a conocer ya que no existe, hasta el momento, en el medio nacional ninguna publicación que aborde ampliamente el tema.

Pese a su baja prevalencia, este síndrome presenta síntomas y signos que son causa de consulta habitual en nuestra especialidad, por lo que nos parece fundamental tenerlo presente en el diagnóstico diferencial de los síndromes vertiginosos crónicos y de las hipoacusias de conducción que se presentan con un tímpano indemne (Tabla 3).

En este último punto, nos parece importante recalcar el diagnóstico diferencial con la otosclerosis, que en un porcentaje no despreciable de casos se presenta con síntomas de inestabilidad o desequilibrio inespecíficos. Estos, en la práctica, suelen interpretarse como síntomas secundarios a otosclerosis coclear, y que pudiesen corresponder a un SDCSS. Lo mismo se aplica en los casos de hipoacusia de conducción con tímpano sano, ya que algunos pacientes con SDCSS pueden tener sintomatología exclusivamente audi-

Tabla 3. Diagnóstico diferencial entre patologías del oído medio (OM) y síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS)¹⁴

	Patologías OM	SDCSS
Conducción vía aérea	0-60 dB. Todas las frecuencias	0-60 dB. Mayor en las frecuencias <2000 Hz
Conducción vía ósea	Raro <0 dB	Puede ser negativa (-5 a -15 dB) en frecuencias <2.000 Hz
Reflejo acústico	Ausente	Presente
Potencial vestibular miogénico evocado	Ausente	Presente (amplio y de bajo umbral)
TC alta resolución	-	Dehiscencia del CSS
Timpanotomía exploradora	Lesión de cadena osicular (fijación o discontinuidad)	Movilidad osicular normal

tiva. Al realizar esta revisión nos llamó la atención que, en las series publicadas, existe un alto porcentaje de pacientes en quienes se realizó el diagnóstico de SDCSS después de una estapedostomía con malos resultados post-quirúrgicos o una timpanotomía exploradora sin hallazgos patológicos en el oído medio. Por consiguiente, nos parece de suma importancia plantearse el SDCSS como diagnóstico diferencial en estos casos y profundizar el estudio preoperatorio del paciente si el caso lo amerita.

Finalmente, concordamos con Minor en sus primeras apreciaciones al describir este síndrome y su fisiopatología, expresando que: "Dos ventanas son óptimas, tres son perjudiciales..."

BIBLIOGRAFÍA

1. HENNEBERT C. A new syndrome in hereditary syphilis of the labyrinth. *Presse Med Belg Brux* 1911; 63:467
2. TULLIO P. Das ohr und die entstehung der spranche und schrift. *Berlin: Urban & Schwarzenberg* 1929.
3. MAYER O, FRASER JS. Pathological changes in the ear in late congenital syphilis. *J Laryngol Otol* 1936; 51: 683-714.
4. NADOL JB. Positive hennebertis sign in meniereis disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1977; 103: 524-30.
5. FOX E, BALKANY T, ARENBERG I. The Tullio phenomenon and perilymph fistula. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 98: 88-9.
6. DIETRICH M, BRANDT T, FRIES W. Otolith function in man: Results from a case of otolith Tullio phenomenon. *Brain* 1989; 112: 1377-92.
7. 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.
8. CROVETTO DE LA TORRE MA, OROZCO JW, CISNEROS AI, BASURKO JM, OLEAGA L, SARRAT R. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior. Aspectos embriológicos y quirúrgicos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56: 6-11.
9. CAREY JP, MINOR LB, NAGER GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 137-47.
10. MINOR LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005; 115: 1717-27.

11. OSTROWSKI VB, BYSKOSH, HAIN TC. Tullio phenomenon with dehiscence of the superior semicircular canal. *Otol Neurotol* 2001; 22: 61-5.
12. MINOR LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000; 21: 9-19.
13. ROSOWSKI J, SONGER J, NAKAJIMA H, BRINSKO K, MERCHANT S. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol* 2004; 25: 323-32.
14. MIKULEC A, MC KENNA M, RAMSEY M ET AL. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol* 2004; 25: 121-29.
15. WILLIAMSON RA, VRABEC JT, COKER NJ, SANDLIN M. Coronal scan prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129: 481-9.
16. 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.
17. WATSON SR, HALMAGYI GM, COLEBATCH JG. Vestibular hypersensitivity to sound (Tullio phenomenon): Structural and functional assessment. *Neurology* 2000; 54: 722-8.
18. BACKOUS DD, MINOR LB, ABOUJAOUDE ES, NAGER GT. Relationship of the utricle and saccule to the stapes footplate: Anatomic implications for sound- and/or pressure-induced otolith activation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 548-53.
19. HALMAGYI GM, MC GARVIE LA, AW ST, YAVOR RA, TODD MJ. The click-evoked vestibulo-ocular reflex in superior semicircular canal dehiscence. *Neurology* 2003; 60: 1172-5.
20. OSTROWSKI VB, HAIN TC, WIET RJ. Pressure-induced ocular torsion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123: 646-9.
21. DIDIER A, CAZALS Y. Acoustic reflex recorded from the saccular bundle of the eighth nerve of the guinea pig. *Hear Res* 1989; 37: 123-8.
22. KUSHIRO K, ZAKIR M, OGAWA Y, SATO H, UCHINO Y. Saccular and utricular inputs to sternocleidomastoid motoneurons of decerebrate cats. *Exp Brain Res* 1999; 126: 410-6.
23. HALMAGYI GM, CURTHOYS IS. Pruebas de función otolítica. *Rev Med Univ Navarra* 2003; 47: 29-37.
24. COLEBATCH JG, DAY BL, BRONSTEIN AM, DAVIES RA, GRESTY MA, LUXON LM, ROTHWELL JC. Vestibular hypersensitivity to clicks is characteristic of the Tullio phenomenon. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 670-8.
25. BRANTBERG K, FRANSSON PA. Symmetry measures of vestibular evoked myogenic potentials using objective detection criteria. *Scand Audiol* 2001; 30: 189-96.
26. STREUBEL SO, CREMER PD, CAREY JP, WEG N, MINOR LB. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 2001; 545 (suppl): 41-9.
27. HALMAGYI GM, AW ST, MC GARVIE LA, TODD MJ, BRADSHAW A, YAVOR RA, FAGAN PA. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J Laryngol Otol* 2003; 117: 553-7.
28. VRABEC JT. Surgical management of vestibular disorders. En: *Bailey Head and Neck Surgery-Otolaryngology*, 3ª Ed.
29. BRANTBERG K, BERGENIUS J, MENDEL L, UIT H, TRIBUKAIT A, YGGE J. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol* 2001; 121: 68-75.
30. SMULLEN JL, ANDRIST EC, GIANOLI GJ. Superior semicircular canal dehiscence: A new cause of vertigo. *La State Med Soc* 1999; 151: 397-400.

Dirección: Dra. Patricia Esquivel C.
Santos Dumont 999. Santiago
E mail: pattyesquivel@terra.cl