

SINDROME DE LA DEHISCENCIA DEL CONDUCTO SEMICIRCULAR SUPERIOR EN TC DE ALTA RESOLUCIÓN

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **M.Caterina Montull Ferrer**, Laura Castrillo Salas, Marta Sandoval Puig, Sonia Ruiz Macarrilla, Gracia Valderas Martinez, Miquel Baquero Munuera

Objetivos Docentes

Revisar esta entidad descrita hace unos años que se manifiesta primordialmente con vértigos, acúfenos y /o aumento de la presión del oído medio. ([Fig.1](#))

Valoramos su prevalencia en nuestro hospital haciendo estudio retrospectivo en los últimos 3 años de los hallazgos en TC de alta resolución

Imágenes en esta sección:

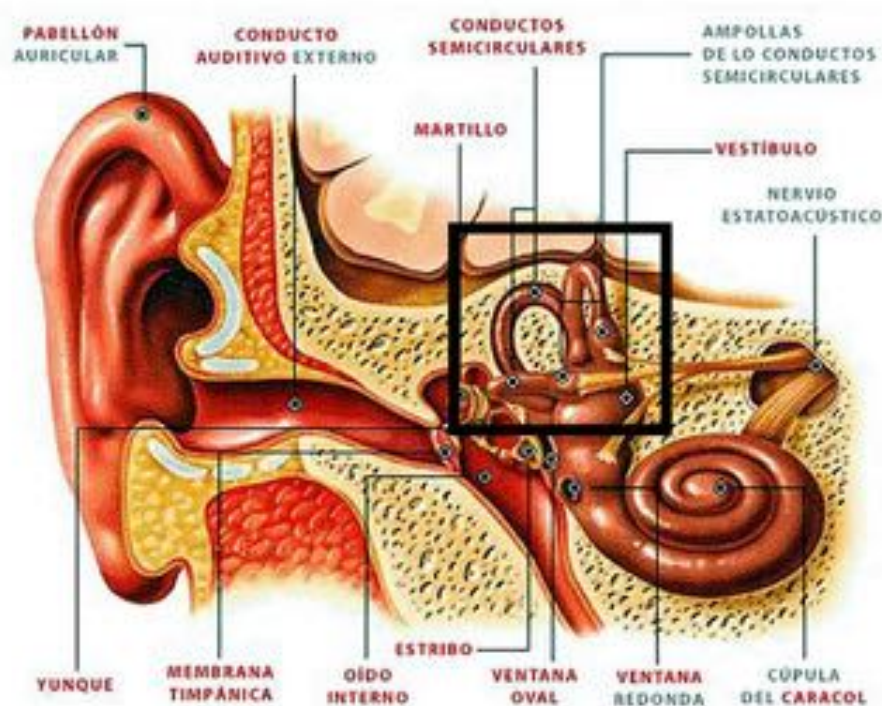


Fig. 1: ESQUEMA DE LA ANATOMÍA DEL OÍDO COMPLETA . Situación de los conductos semicirculares y relación con fosa media

Revisión del tema

Se define como una solución de continuidad entre el apex del conducto semicircular superior (CSS) y la fosa cerebral media.

Minor y cols. lo describieron por primera vez en 1998 (1)

Tiene una prevalencia según un estudio de Carey (2) del 0,5% pero en un porcentaje del 1,4% se observó que la lámina que recubría el CSS era inferior a 0,1mm. Es por ello que se aprecia un número no despreciable de falsos positivos en los estudios de TC convencionales si se utilizan cortes de 1mm o más de grosor o si no se es muy cuidadoso con las reconstrucciones.

El canal dehiscente está en contacto con la meninge que cubre la fosa media. Esta dehiscencia se limita a la cápsula ótica y no afecta, aparentemente el laberinto membranoso.

FISIOPATOLOGIA

En condiciones normales las ventanas oval y redonda son las dos únicas abiertas en el sistema hidráulico del oído interno. Los canales semicirculares representan un sistema hidráulico cerrado y por

tanto no hay movimiento de fluidos cuando el estribo vibra en respuesta a estímulo sonoro. Sin embargo, si se crea una “tercera ventana” en uno de los canales semicirculares, hay una corrupción de l sistema hidráulico puro y se producirá movimiento(3). De esta forma cuando el estribo empuja hacia dentro, la cubierta de la “tercera ventana” empuja hacia fuera. Esto condiciona un leve movimiento de la perilinfa y este movimiento u ola comprime aparentemente la endolinfa dentro de la membrana del canal semicircular. Entonces el cerebro lo interpreta como un movimiento del cuerpo y los pacientes experimentan el vértigo (Fig 2).

El defecto óseo del canal semicircular ocasiona asimismo una pérdida auditiva conductiva ya que la pérdida de cobertura ósea disipa la energía y por tanto disminuye la amplitud de presión en la cóclea. Provoca un gap óseo –transmisivo de entre 30 dB y 60dB.(Fig. 3)

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 finalmente estas ondas vibratorias en movimiento de fluidos. La presencia de un CSS dehiscente 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 ósea (Fig.4)

El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras causas de fenestración como el colesteatoma con erosión de los canales semicirculares, la fistula perilinfática asociada a sífilis, la otosclerosis, el traumatismo, el síndrome de Menière de larga evolución y la enfermedad de Lyme (4,5)

ETIOLOGIA

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. Por otra parte, se ha descrito el caso de un

paciente con síndrome de dehiscencia del CSS sordera congénita no sindrómica, autosómica dominante DFNA9, asociada a una mutación en el gen COCH que codifica para una proteína denominada *cochlin*. 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 (6).

El adelgazamiento o dehiscencia es bilateral en la mayoría de los pacientes, por lo que se planteó que alguna alteración en etapas tempranas del desarrollo podría explicar estos hallazgos y que probablemente, algún evento posterior, tal como un traumatismo o aumento de la presión intracraneal (barotraumatismo), favorecería esta condición y desencadenaría la aparición de los síntomas.

Se han postulado diversas teorías, algunas sugieren que se trataría de un defecto en el desarrollo embrionario por mala posición del otocisto primitivo (Tsunoda y Terasaki)(7), otros con un defecto en reorganización ósea del canal en periodo prenatal (Crovetto et al)(8). También se ha postulado a un defecto en el desarrollo anormal de la fosa craneal media (Zhou et al)(9), alteración posnatal del techo del canal (Carey) (2) y a predisposición genética (Mikulec)(10).

El promedio de edad de aparición de los síntomas es de 45 años y no hay diferencia estadística significativa en cuanto al sexo. Tampoco se describen niños afectados. Esto sugiere que el origen más frecuente sea el adquirido (11). Si que se ha descrito algún caso de familiares afectados lo que puede llevar a considerar que hay algún factor genético asociado al desarrollo de DCSS. El mecanismo etiopatológico de la alteración anatómica es desconocido pero se ha postulado que el defecto puede ocurrir durante el desarrollo de la capa ósea que cubre los canales semicirculares y que se prolonga hasta los 3 años

CLINICA

Clínicamente se manifiesta con vértigo y nistagmo vertico-rotatorio en respuesta a sonidos intensos (fenómeno de Tullio) o al ejercer presión sobre el oído, como lo que sucede al hacer maniobra de

Valsalva o presionar sobre el trago (Signo de Hennebert). (fig.5) La mayor parte de los sujetos presentan además desequilibrio crónico. Pueden también aparecer síntomas como autofonía, inestabilidad, oscilopsia e hiperacusia.

La presentación puede ser amplia y muy variable de un paciente a otro; algunos pueden presentar síntomas vestibulares incapacitantes pero con audición conservada mientras que otros hipoacusia severa pero con función vestibular normal o una combinación de ambos. Dicha variabilidad podría estar en relación con el tamaño de la dehiscencia, ya que se ha observado que las dehiscencias de menor diámetro no producen mayores cambios en los potenciales cocleares, mientras que las de mayor tamaño se asocian significativamente a una mayor sintomatología vestibulo-coclear (12).

DIAGNOSTICO

Se basa en tres puntos:

1. la historia clínica que juega un papel fundamental en el diagnóstico de esta patología ya que a veces los signos y síntomas clásicos no pueden ser evidentes en el momento de la consulta
- 2- examen físico
- 3- hallazgos radiológicos (13)

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 casos. 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 Hz.
2. Nistagmo vestibular y fugaz desequilibrio, de idénticas características al anterior, en respuesta a cambios de presión positiva o negativa en el oído.

Desde el punto de vista audiológico, los pacientes portadores de este síndrome suelen presentar hiperacusia y autofonía del oído afectado, con una otoscopia completamente normal. El Weber se lateralizará al oído enfermo y la impedanciometría mostrará un reflejo estapedial normal (14,15).

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 afectado.

Las imágenes son de capital importancia para el diagnóstico del cuadro, ya que si bien está definido fundamentalmente por el cuadro clínico, éstas permiten identificar la dehiscencia de los canales semicirculares.

El TAC es la técnica de elección siendo fundamentales las reconstrucciones coronales oblicuas, y los cortes perpendiculares y paralelos al canal semicircular superior.

Nosotros realizamos el estudio del hueso temporal en axial, con estudio helicoidal con espesor de corte de 0,8mm con un incremento de corte de 0,4 mm, una colimación de 16x0,75 y un tiempo de rotación de 0,75s. El FOV es de 250, con matriz de 1024, Kv de 120 y mAs 300.

Las reconstrucciones en 3D pueden sobreestimar el grado de dehiscencia.

El canal semicircular superior se localiza en un plano aproximado de 45° entre los planos sagital y coronal. Se localiza oblicuo a los planos rutinarios axial y coronal que se usan habitualmente en TC. Es por ello que actualmente con los scanners multidetectores y colimaciones finas permiten reconstrucciones multiplanares con resolución semejante a las adquisiciones

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*(16)([Fig.6](#))

Se puede asociar a adelgazamiento extremo del techo del tímpano

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 sáculares y eferentes espinales que inervan al esternocleidomastoideo y los VEMPs oculares que evalúan fibras aferentes utriculares y eferentes oculomotoras. Los pacientes que presentan signo de Tullio muestran VEMPs de gran amplitud con umbrales auditivos bajos . 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. De esta manera la realización de VEMPs sería de gran utilidad para confirmar o descartar nuestros casos radiológicamente sugerentes de DCSS.

Hemos podido recoger 7 casos de DCSS en nuestro hospital durante los últimos 3 años. De ellos 6 eran mujeres y uno varón, 4 de ellos presentaban un defecto bilateral, 2 del CSS derecho y una del izquierdo .([Fig.7](#),[Fig. 8](#),[Fig. 9](#))

La experiencia y la orientación clínica son fundamentales ya que algunos casos que en principio no estaban orientados como tal pasaron desapercibidos hasta que se reconstruyó de forma correcta los cortes([Fig. 10](#),[Fig. 11](#)) y también sucede el efecto contrario con sobre-estimación de defectos que al orientar correctamente se aprecia que existe una fina lámina de hueso sin evidencia de dehiscencia .

TRATAMIENTO

En principio es conservador , evitando por parte del paciente las acciones que desencadenan el vértigo .No obstante si esta conducta es insuficiente y los síntomas son incapacitantes se recurre al tratamiento quirúrgico que consiste en el cierre del defecto óseo. El taponamiento se puede realizar con materiales como cola de fibrina, polvo de hueso o fascia .Este puede realizarse a través de la fosa media craneal o por transmastoides .

Image: clip_image002.jpg

Imágenes en esta sección:

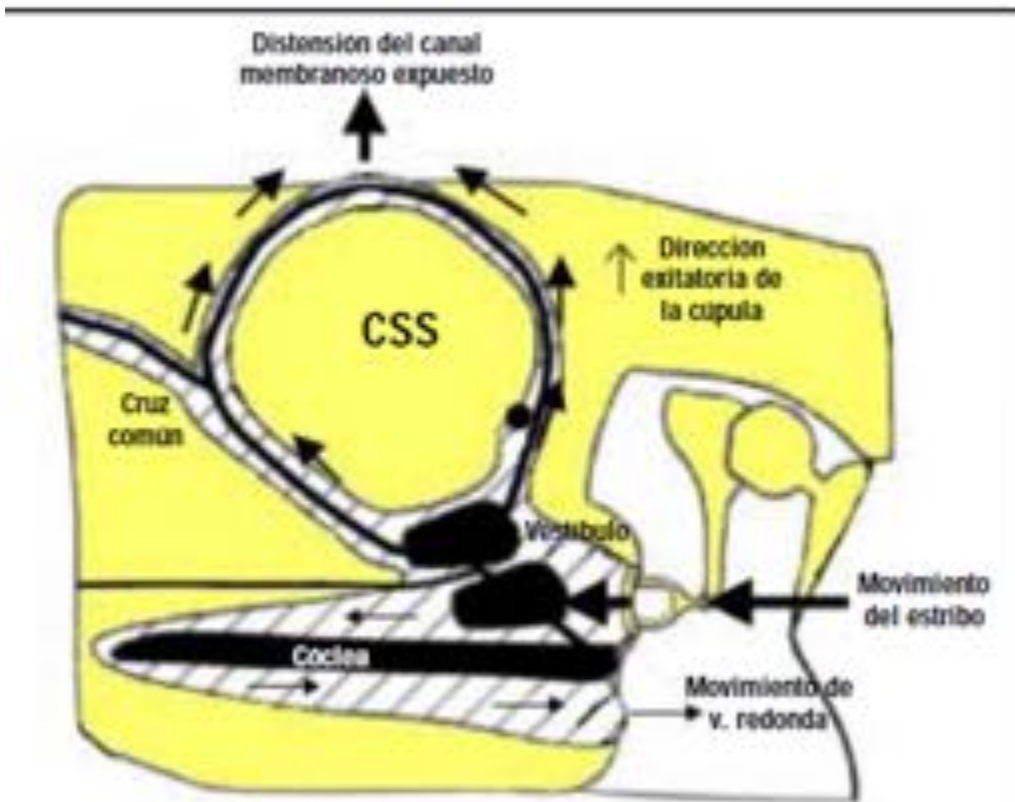


Fig. 2: Esquema de los efectos de la dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS). Efecto de la aplicación de presión positiva o de presión sonora en el conducto auditivo externo. El grosor de las flechas es proporcional a la magnitud del flujo de sonido por las distintas partes del esquema

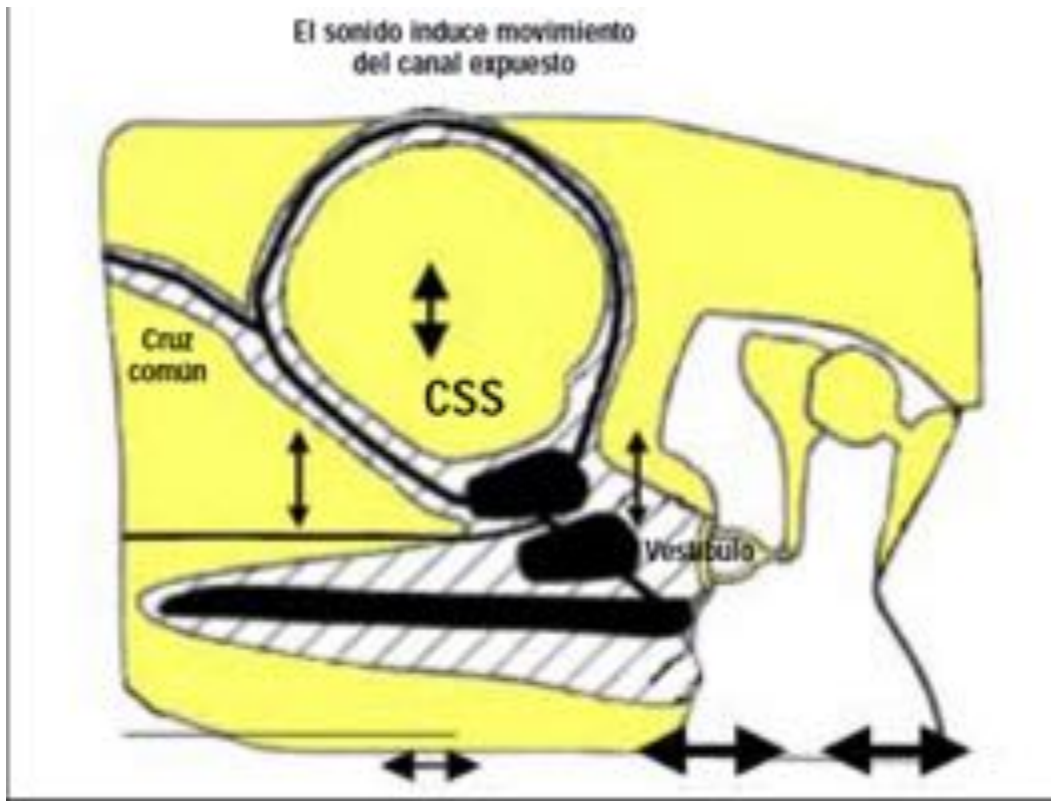


Fig. 3: Esquema de los efectos de la dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS).. Efecto sobre la vía aérea en la DCSS.

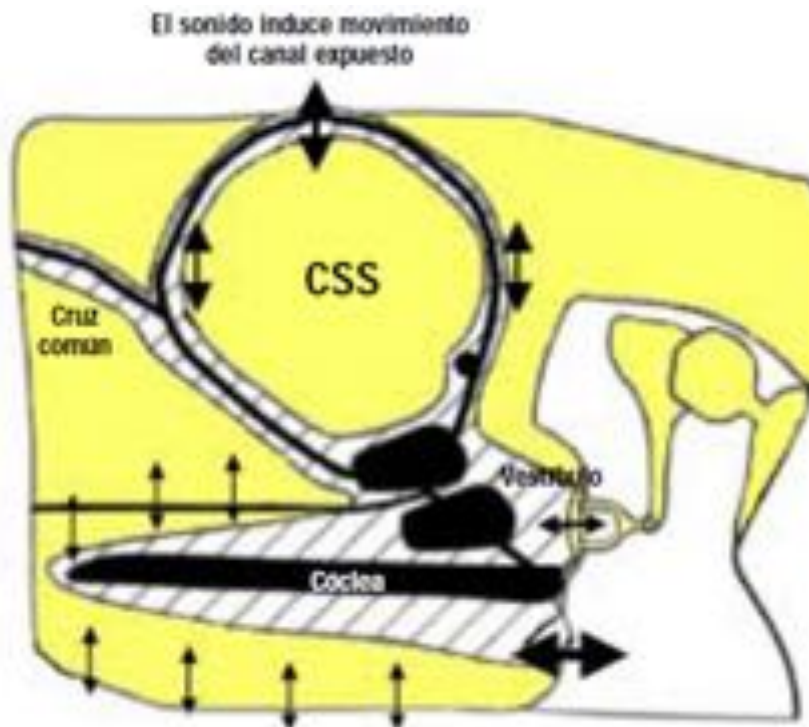


Fig. 4: Esquema de los efectos de la dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS). Efecto sobre la

vía ósea en la DCSS

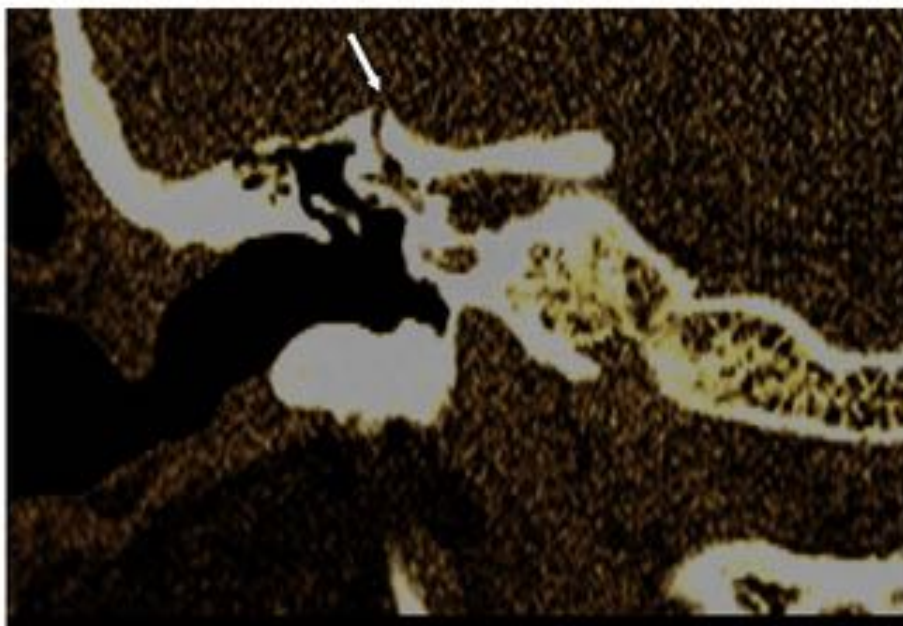


Fig. 5: Paciente con mareo que aparece con maniobra de Valsalva Reconstrucción que pone de manifiesto dehiscencia bilateral del conducto semicircular superior (oído derecho)

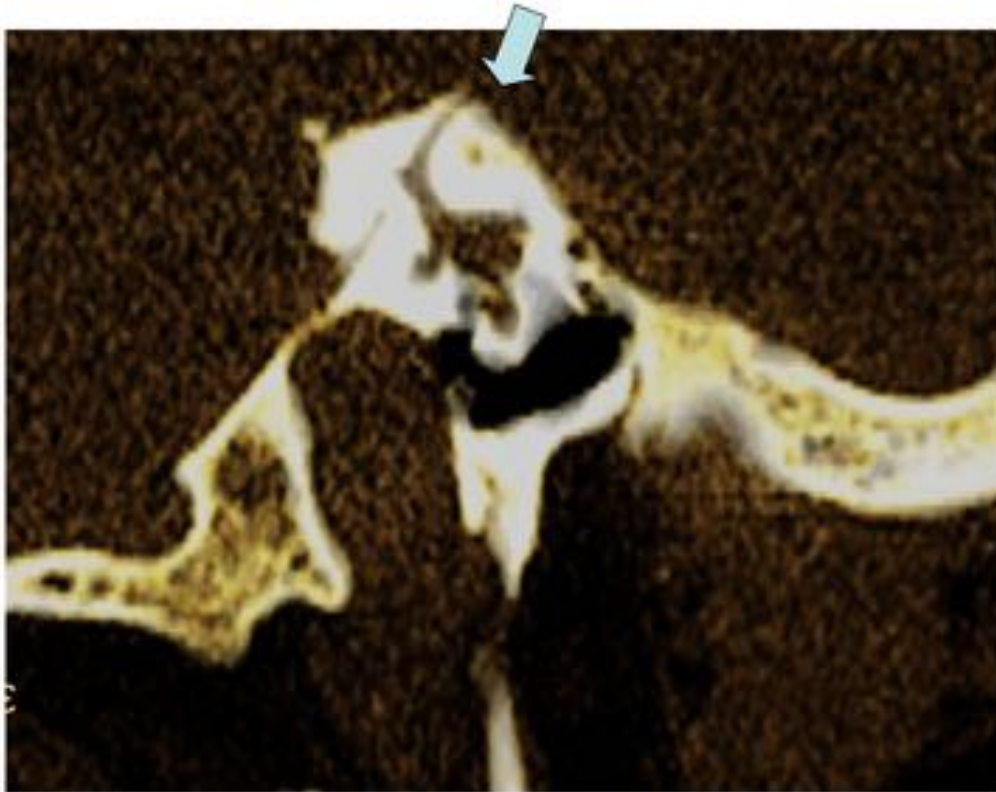


Fig. 6: Paciente con mareo que aparece con maniobra de Valsalva Reconstrucción VR que pone de manifiesto dehiscencia bilateral del conducto semicircular superior (oído izquierdo)

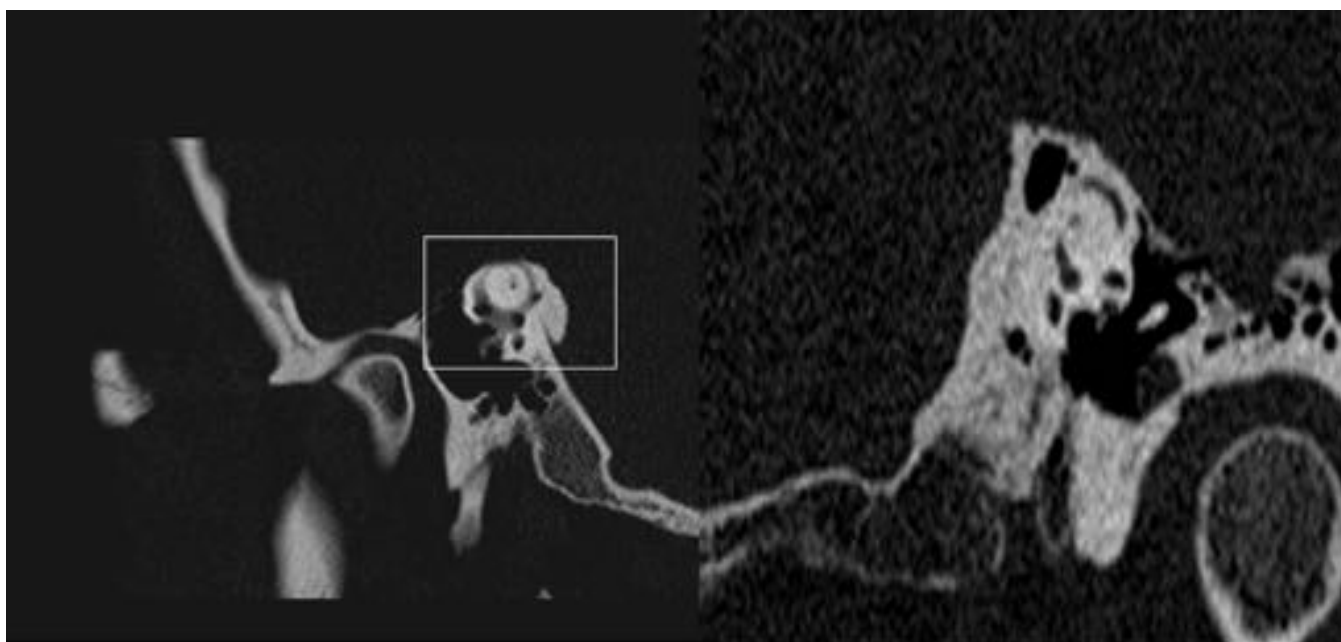


Fig. 7: TC en proyección de Poschl .A la izquierda dehiscencia del CSS encuadrada .Imagen de la derecha proyección en paciente sin alteraciones en la que se ve el grosor normal del hueso sobre el CSS

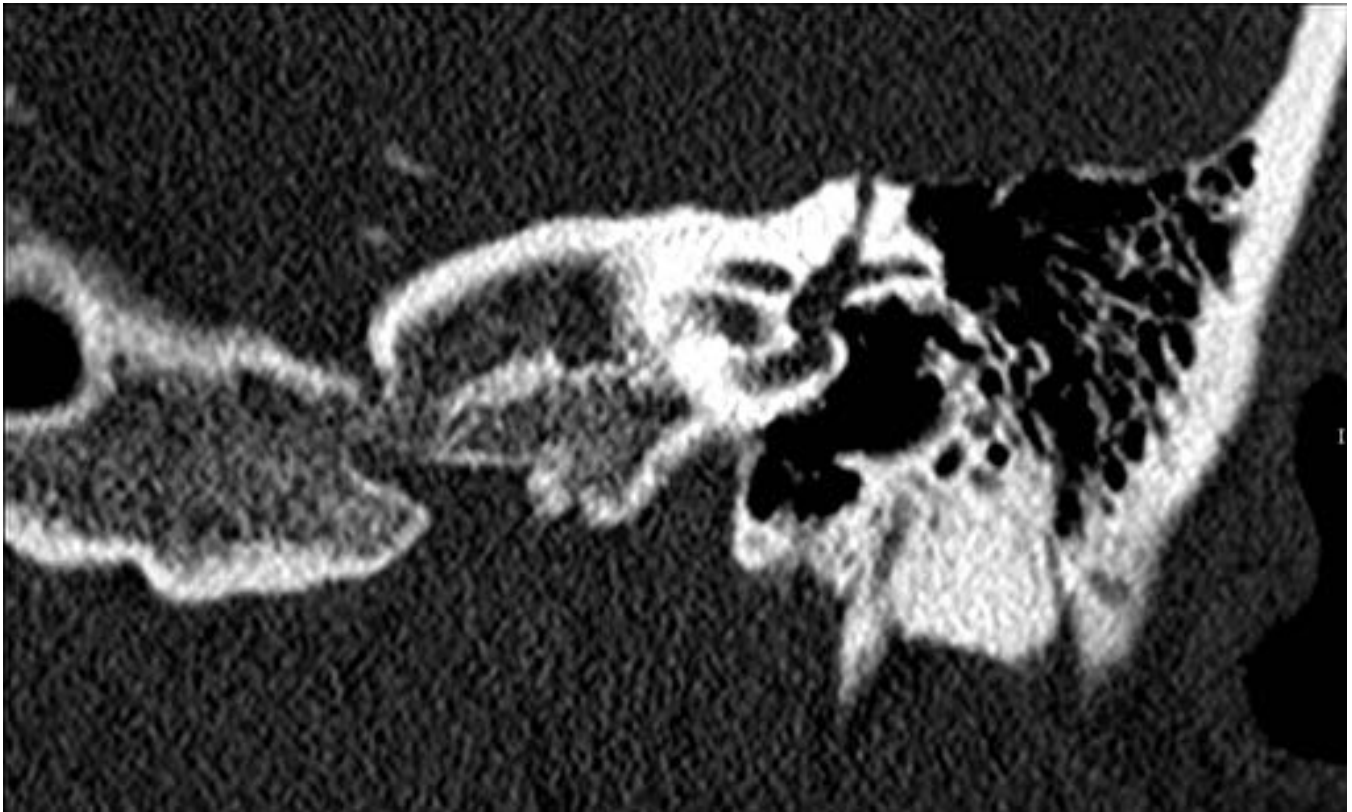


Fig. 8: Proyección coronal que muestra una dehiscencia de la eminencia arcuata (techo) del conducto semicircular superior izquierdo

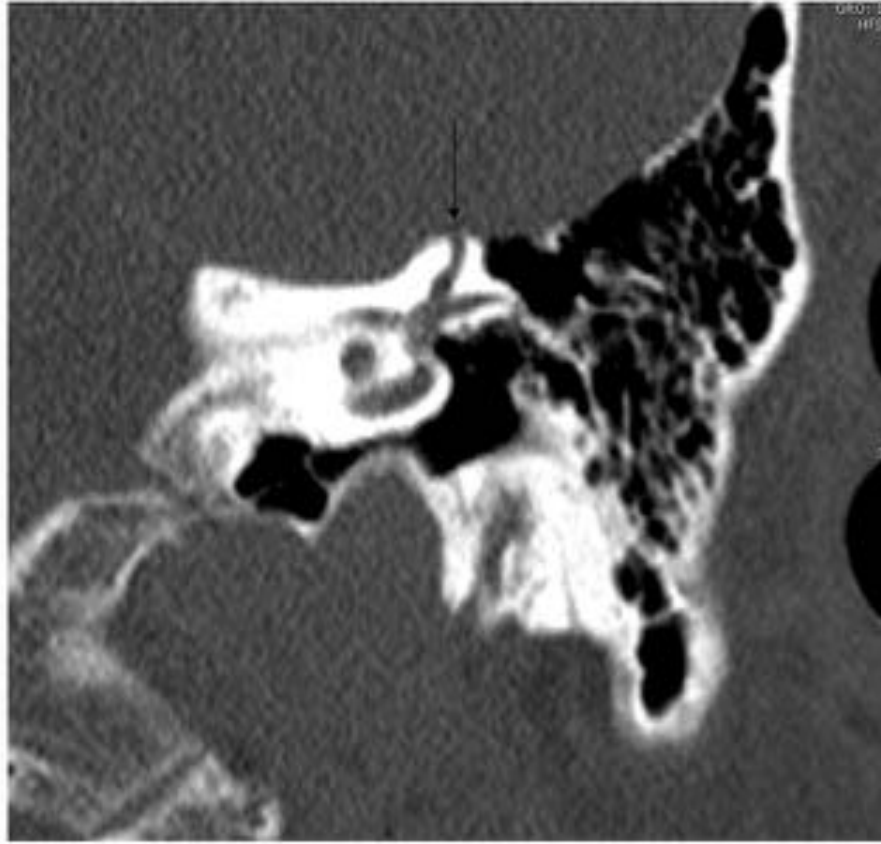


Fig. 9: Mujer de 71 a con hipoacusia izquierda que empeora y especialmente a raíz de un vuelo con probable barotrauma . Hipoacusia de predominio izquierdo , con fenómeno de Tullio con los ruidos e hiperpresión que desencadena vértigo .Ausencia de reflejo estapedial a la exploración .La TC muestra DCSS.



Fig. 10: Dehiscencia bilateral del CSS en corte axial en paciente con hipoacusia de transmisión OI (GAP relativamente pequeño) y vértigo con maniobras de Valsalva (signo de Hennebert).

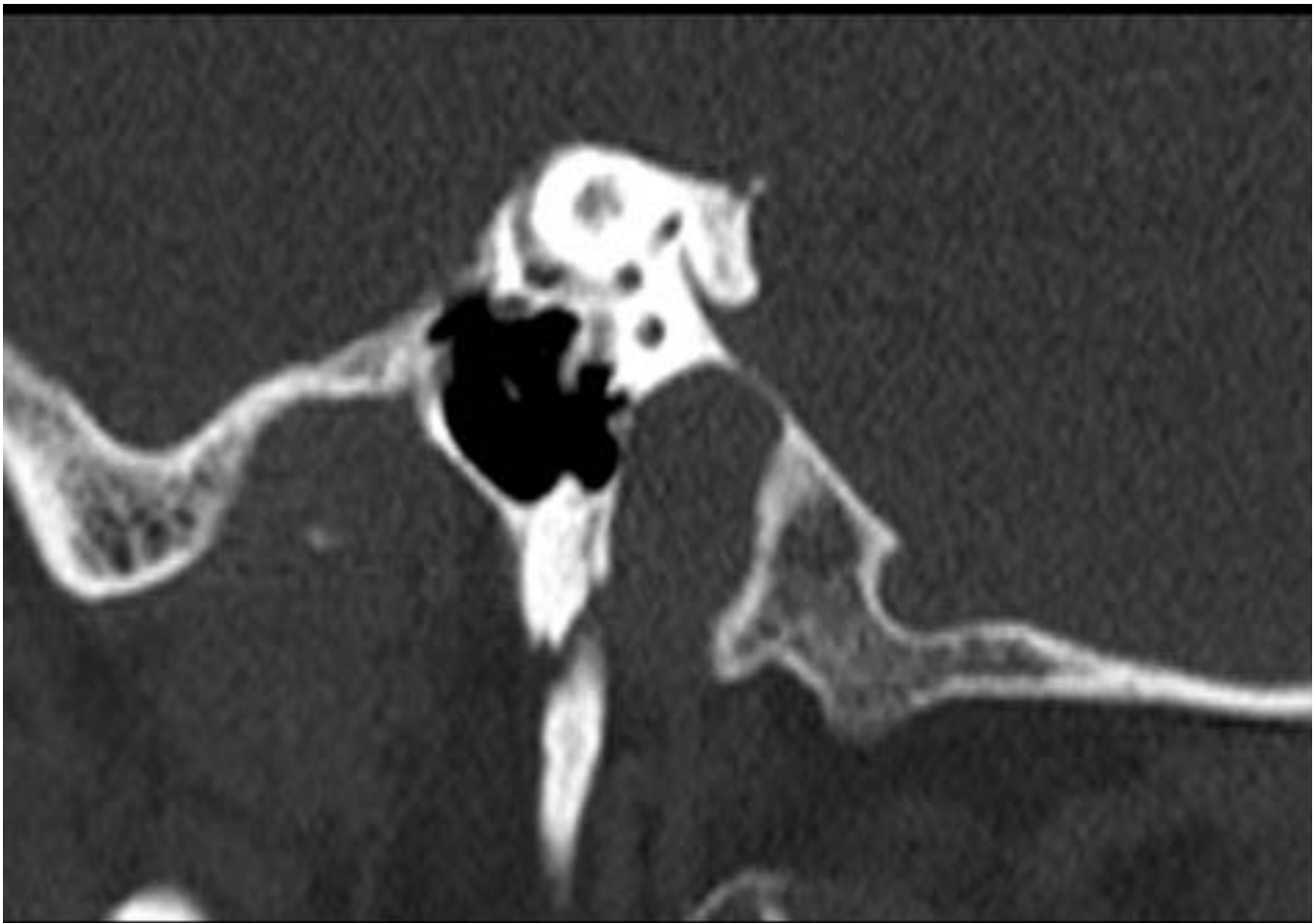


Fig. 11: Ausencia de cubierta ósea en conducto semicircular superior derecho

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.

Bibliografía / Referencias

- 1-Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or pressure induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998;124(3):249-58.
2. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000;126(2):137-47.

3. Caro, Fernández F. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior: Revisión. Rev Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2006; 66:119-125.
4. López-Vázquez A., Carmen Sampérez L., Metallana Barahona S, Serrano Añón E, Artal Sánchez R et al. Dehiscencia del canal semicircular superior .A propósito de un caso .ORL Aragón '2011;14(1)18-19.
5. Hugh D Curtin .Superior semicircular canal dehiscence Syndrome and multi-Detector Row CT .Radiology 2003;226:312-314.
6. Hildebrand MS, Tack D, DeLuca A, Ae Hur I, Van M. Rybroek J, McMordie SJ, Muilenburg A et al. Mutation in the COCH gene is associated with superior semicircular canal dehiscence. Am J Med Genet A 2009 January 15; 149A(2): 280-285
- 7-Tsunoda A, Terasaki o. Dehiscence of the bony roof of the superior semicircular canal in the middle cranial fossa . J. Laryng Otol .2002; 116:514-8
8. Crovetto de la Torre MA, Whyte Orozco J, Cisneros Gimeno AI, Basurko Aboitz JM, Oleaga Zufiria L, Sarrat Torreguitart R. Síndrome de dehiscencia del canal semi-circular superior. Aspectos embriológicos y quirúrgicos. Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 56:6-11.
9. Zhou G, Ohlms L, Liberman JM, Amin M. Superior semicircular canal dehiscence in young child: Implication of developmental defect .Int J Pediatric Otorhinolaryngol.71; 2017:1925-28.
- 10-MikulercAA, Mckenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS ,Rauch SD et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as a conductive hearing loss without vertigo .Otol Neurotol.2004; 25:121-9.
- 11- Caro, Fernández F. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior: Revisión. Rev Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2006; 66:119-125
- 12- Alzérreca E.,Pardo J., Salas A. , Walker K. Délano P. Dehiscencia del canal semicircular superior , un nuevo diagnóstico en pacientes con vértigo . Rev Hosp Clin Univ Chile 2011; 22: 310 – 7.
13. Montojo Woodeson J, Heitzmann T, Rubio Morales L. Dehiscencia del conducto semicircular superior: pre-sentación de un caso y revisión bibliográfica. Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 55: 171-175.
- 14-Raquel Yáñez-González, Carmen Sánchez-Blanco, María Rey-Marcos, Diego Hernando Macías-Rodríguez, Rubén Martín-Hernández, José Manuel Villanueva-Rincón (*), Ángel Batuecas-Caletrío. Hallazgos clínicos en la dehiscencia del canal semicircular superior : presentación de dos casos .Rev. Soc.Otorrinolaringol. Castilla 15-Leon Cantab. La Rioja 2013. 4 (6): 30-37
- Andrew Mong, Laurie A. Loevner, David Solomon, and Douglas C. Bigelow. Sound- and Pressure-Induced Vertigo Associated with Dehiscence of the Roof of the Superior Semicircular Canal. AJNR Am J Neuroradiol 1999;20:1973–1975
- 16- Hugh D Curtin .Superior semicircular canal dehiscence Syndrome and multi-Detector Row CT .Radiology 2003;226:312-314.
17. Smullen JL, Andrist EC, Gianoli GJ. Superior semicircular canal dehiscence: a new cause of vertigo. J La State Med Soc 1999;151(8):397-400.
- 18- Patricia Esquivel C, Jorge Zuñiga P.Síndrome de la dehiscencia del canal semicircular superior . Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2005; 65: 233-240
19. Silverstein H, Van Ess MJ. Complete round window niche occlusion for superior semicircular canal dehiscence syndrome: a minimally invasive approach. Ear Nose Throat J. 2009 Aug ; 88