

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

Hallazgos clínicos en la dehiscencia del canal semicircular superior: presentación de dos casos

Clinical findings in the Superior Canal Dehiscence: two cases report.

Raquel Yáñez-González, Carmen Sánchez-Blanco, María Rey-Marcos, Diego Hernando Macías-Rodríguez, Rubén Martín-Hernández, José Manuel Villanueva-Rincón (), Ángel Batuecas-Caletrío.*

Hospital Universitario de Salamanca. Unidad de Otoneurología. Servicio de ORL y PCF. *Servicio de Radiodiagnóstico. Salamanca. España

raquelyg87@gmail.com

Recibido: 18/02/2013

Aceptado: 27/03/2013

Publicado: 03/04/2013

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Yáñez-González R, Sánchez-Blanco C, Rey-Marcos M, Macías-Rodríguez DH, Martín-Hernández R, Villanueva-Rincón JM, Batuecas-Caletrío A. Hallazgos clínicos en la dehiscencia del canal semicircular superior: presentación de dos casos. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2013. 4 (6): 30-37.

Resumen	La dehiscencia del canal semicircular superior es una alteración anatómica poco frecuente que consiste en una pérdida de hueso en la cubierta del canal semicircular superior que se convierte en una comunicación entre el canal y la cavidad craneal. Este defecto se diagnostica mediante una prueba de imagen, normalmente la Tomografía Computerizada. Debido a esta anomalía los pacientes acuden a consulta de otoneurología refiriendo hipoacusia que tras ser estudiada se define como hipoacusia de transmisión con reflejos estapediales presentes sin hallazgos patológicos en oído medio o como un síndrome vertiginoso que aparece en relación con sonidos de alta intensidad o cambios de presión como las maniobras de Valsalva. En este artículo presentamos dos casos vistos en consulta representativos de cada una de estas formas clínicas.
Palabras clave	Canales semicirculares; Vértigo; Hipoacusia transmisiva.
Summary	The superior canal dehiscence syndrome is an uncommon anatomical lesion characterized by loss of the bone covering the superior canal, so that there is a potential communication between the canal and the craneal cavity. This defect can be diagnosed by an image test, usually the Computed Tomography. Due to this pathology patients go to the otoneurologist referring a conductive hearing loss with normal middle ear function and normal stapedius reflex threshold or vertigo induced either by loud noises or middle ear pressure changes such as Valsalva manoeuvres. In this paper we present two cases which explain each clinical form.
Keywords	Semicircular canals; Vertigo; Conductive hearing loss

Introducción

La dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS) consiste en la ausencia de cobertura ósea sobre el canal semicircular superior en su zona más cercana a la duramadre de la fosa cerebral media[1].

El primer trabajo donde se describió este síndrome fue publicado en 1998 por Minor y col[2].

Se cree que la dehiscencia equivale en el laberinto a una tercera ventana móvil a través de la cual pueden pasar el sonido y la presión provocando el movimiento de la membrana timpánica y de la cadena de huesecillos.

En el ser humano la DCSS es muy infrecuente según estudios realizados objetivándose diferencia entre los resultados obtenidos utilizando técnicas radiológicas (TC) en las que la incidencia va desde un 1% para Kombach (2003) hasta el 17% para Piton (2008) y los estudios realizados postmortem y en piezas anatómicas en las que la frecuencia de la DCSS es de un 0,5% para Carey (2000), un 0,4% para Tsunoda (2002) y un 0,6% obtenido en un estudio realizado en España [3].

La DCSS refleja un desarrollo anormal del laberinto óseo que habitualmente se osifica en la infancia con un grosor de 0.96 ± 0.61 mm. La dehiscencia es normalmente bilateral y tiene lugar por debajo del seno petroso. No está claro porque no siempre se desarrollan los síntomas, así como no se explica porque pacientes con defecto bilateral tan sólo desarrolla síntomas en uno de los oídos.

En algunos estudios se ha encontrado una correlación entre el tamaño del defecto y la presencia o no de sintomatología[4].

Una hipótesis alternativa es que la realización de manera repetida de maniobras de Valsalva o barotraumas acústicos deriven en el desarrollo de los síntomas[5].

Los pacientes que presentan una dehiscencia del canal semicircular superior acudirán a la consulta de otoneurología refiriendo dos cuadros principalmente: hipoacusia subjetiva o clínica vertiginosa.

A continuación presentamos un caso representativo de cada uno de los cuadros.

Descripción

Caso 1

Paciente varón de 66 años de edad con hipoacusia bilateral, mayor en el oído derecho, de varios años de evolución. No presenta otros síntomas, no cuenta vértigo ni acúfenos. A la exploración presenta una otoscopia normal.

En cuanto a pruebas complementarias se realiza una audiometría tonal y un TAC de peñascos.

La audiometría (Figura 1) reveló la existencia de una hipoacusia bilateral neurosensorial moderada para frecuencias agudas y en el oído derecho (Figura 2) una hipoacusia de transmisión mayor en las frecuencias graves. El intervalo aéreo-óseo fue de hasta 40dB por debajo de 2000HZ. La prueba de Weber se lateralizó hacia el lado afecto. Los reflejos se encontraban presentes.

Debido a la presencia de reflejos en una hipoacusia de transmisión se solicitó un TAC de peñascos (Figura 3) que demostró ausencia de hueso sobre ambos conductos semicirculares superiores objetivándose solución de continuidad de los mismos con la fosa craneal media.

Caso 2

Mujer de 47 años, profesora de educación física, que consulta por clínica vestibular en relación con la utilización de un silbato. No presenta otra clínica de interés.

A la exploración la otoscopia es normal, no hay presencia de nistagmo espontáneo y las pruebas de Romberg y Barany son ambas negativas. Ante la maniobra de provocación (uso del silbato) aparecen 4 batidas (Figura 4) hacia el lado izquierdo (Fenómeno de Tullio positivo).

La audiometría tonal nos mostró una normoacusia y en la Impedanciometría se objetivaron unas curvas "A" bilaterales con reflejos presentes. El videonistagmograma demostró un nistagmo izquierdo con la maniobra de provocación con silbato en frecuencias de 2000 y 3000 Hz.

En el TAC de peñascos (Figura 5) se objetivó una dehiscencia distal del canal semicircular superior bilateral.

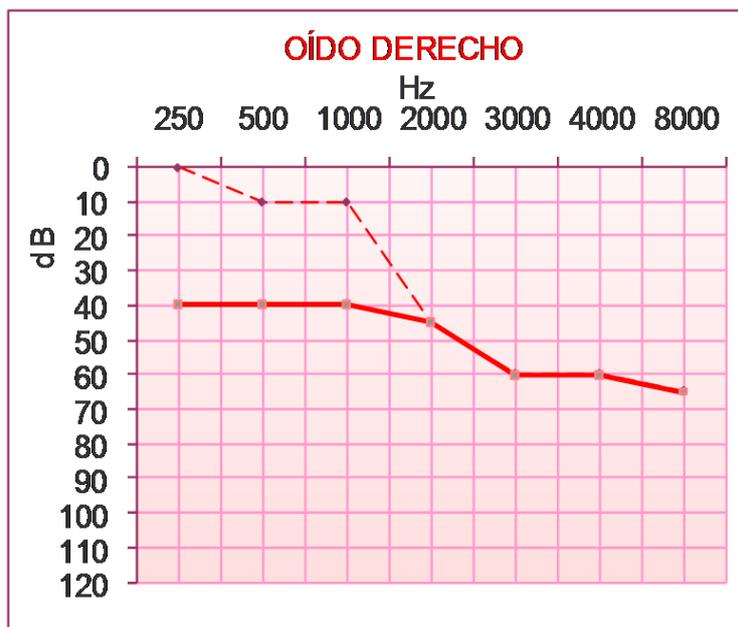


Figura 1. Hipoacusia neurosensorial para frecuencias agudas en oído izquierdo

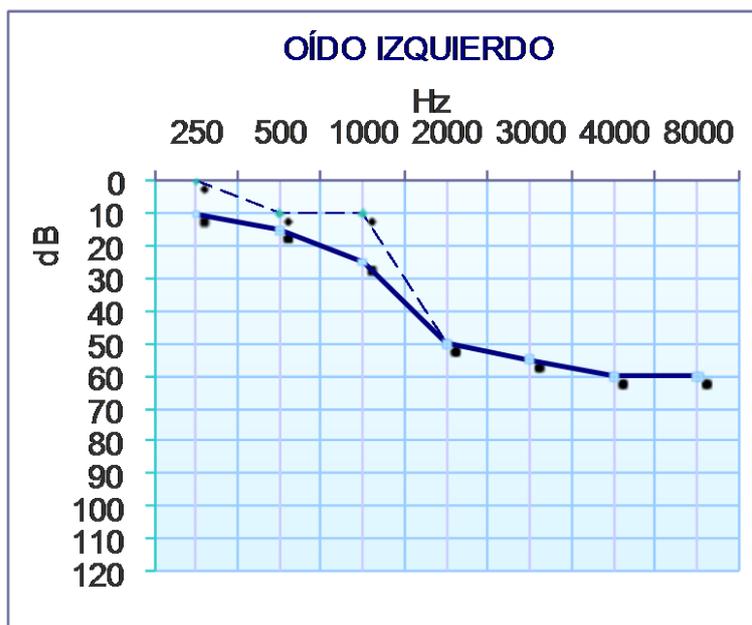


Figura 2. Hipoacusia de transmisión mayor en frecuencias graves en el oído derecho

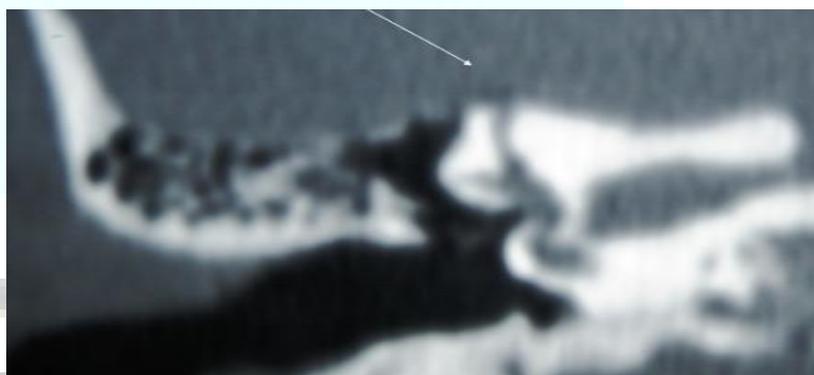


Figura 3. TAC de peñascos que muestra la dehiscencia de canal semicircular superior

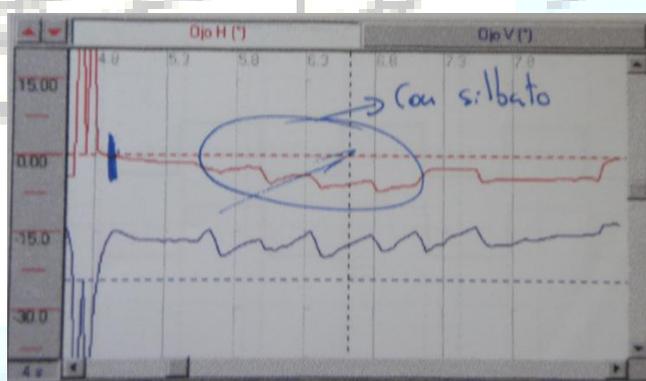


Figura 4. Batidas hacia la izquierda en el videonistagrama con la utilización del silbato

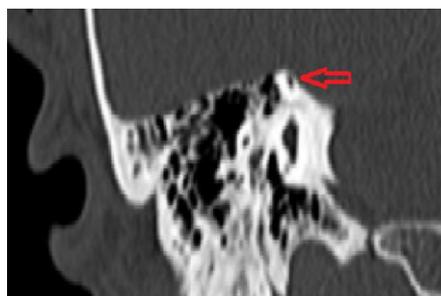


Figura 5. TAC de peñascos que muestra dehiscencia bilateral de ambos canales semicirculares superiores

Discusión

Una de las manifestaciones de la DCSS puede ser una hipoacusia transmisiva en frecuencias graves[6] (menores o iguales a 1000Hz) con adecuada función del oído medio. Esto se debe a una amplificación del sonido producido por vía ósea ya que la vibración del hueso produce una oscilación de la duramadre a través del defecto del canal semicircular afectado. Esta oscilación será transmitida directamente a los fluidos del oído interno estimulándose las células de la cóclea. Se cree que esta transmisión ocurre de manera más

eficiente en las frecuencias bajas. El Weber se lateralizará al oído enfermo. La impedanciometría nos mostrará un reflejo estapedial normal, lo cual permitirá hacer un diagnóstico diferencial con la otosclerosis, otra enfermedad que se presenta ante nosotros como una hipoacusia transmisiva pero en cuyo caso los reflejos se encontrarán abolidos [7].

La otra forma de presentación de la DCSS es lo que se conoce como Fenómeno de Tullio que consiste en la aparición de vértigo con nistagmo horizontal en dirección opuesta al canal fenestrado en respuesta a sonidos de alta intensidad.

Dentro de las causas de fenómeno de Tullio [8] se encuentran la fístula perilinfática y la sífilis congénita, ésta última a consecuencia de la hiperlaxitud[9,10] del ligamento anular de la platina del estribo. La fisiopatología de las tres causas es común: una solución de continuidad en la cápsula ótica que añade una tercera ventana móvil en el oído interno a las dos ya existentes que son la ventana oval y la redonda. Por consiguiente se produce una transmisión anormal de la presión dentro del sistema[11].

El diagnóstico de la DCSS se basa en la historia clínica, la exploración, pruebas complementarias como la audiometría o la exploración del reflejo estapedial y como prueba diagnóstica definitiva el TAC de peñascos que mostrará la confirmación radiológica de la dehiscencia [12]. Es de elección la realización de cortes coronales preferiblemente de 0,5mm, aunque puede haber falsos positivos incluso con reconstrucciones multiplanares[13]. Se han descrito casos de DCSS en pacientes asintomáticos, por lo que los hallazgos radiológicos deben correlacionarse siempre con la historia clínica del paciente y el resto de la exploración.

Otra prueba diagnóstica útil pueden ser los Potenciales Miogénicos Evocados Vestibulares (VEMPS)[14] que en condiciones normales registran los potenciales de relajación de latencia corta evocados por los "clics" recogidos a través de electrodos colocados en la piel del músculo esternocleidomastoideo ipsilateral a la dehiscencia mientras se estimula con una contracción lenta[15,16]. El umbral para evocar estos potenciales miogénicos es menor, con estímulos de 0,5kHz puede llegar a ser de 75 dB SPL[17] y la respuesta tiene mayor amplitud en las personas con DCSS que en las sanas[18]. Este umbral se normaliza tras la reparación quirúrgica del canal [19].

Las opciones de tratamiento deben valorarse según la clínica del paciente, reservándose la reparación quirúrgica del defecto para los pacientes con peor tolerancia a la sintomatología, principalmente vestibular.

La técnica quirúrgica se basa en intentar conseguir la reparación de la dehiscencia mediante el taponamiento[20] del canal a través de la fosa craneal media o de la mastoides. El taponamiento se puede realizar con materiales como cola de fibrina, polvo de hueso o fascia[21].

Conclusiones

La DCCS es una entidad que ha de ser tomada en cuenta en el diagnóstico diferencial tanto de las hipoacusias de transmisión como ante pacientes en los que se objetiva el fenómeno de Tullio.

Ambas patologías tienen signos de diferenciación evidentes que hacen que la sospecha de DCCS sea sencilla y dirija nuestra actuación hacia el diagnóstico definitivo que es la realización de un TAC.

Bibliografía

1. Gianoli GJ. Deficiency of the superior semicircular canal. *Curr Opin Otolaryngol Head and Neck Surg.* 2001;9:336-341.
2. Minor LB, Salomon 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;124:249-258.
3. Whyte J, Martínez C, Cisneros A, Obón J, Gracia-Tello B, Crovetto MA. Dehiscencia del canal semicircular superior: Estudio de la incidencia anatómica. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza cuello.* 2011;71:39-43.
4. Yuen HW, Boeddinghaus R, Eikelboom RH, Atlas MD. The relationship between the air-bone gap and the size of the superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;141:689-694.
5. Kaski D, Davies R, Luxon L, Bronstein AM, Rudge P. The Tullio phenomenon: A neurologically neglected presentation. *J Neurol.* 2012; 259: 4-21.
6. Halmagyi GM, Curthoys IS, Colebatch JG, Aw ST. Vestibular responses to sound. *Ann N Y Acad Sci.* 2005;1039:54-67.
7. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol.* 2008;29:182-289.
8. Montojo J, Heitzmann T, Rubio L. Dehiscencia del canal semicircular superior: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2005;55:171-175.
9. Tullio P. *Das Ohr und die Entstehung der Sprache und Schrift.* Berlin: Urban and Schwarzenberg. 1929.
10. Minor LB. Labyrinthine fistulae: patobiology and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003; 11: 340-346.
11. Rosowski JJ, Songer JE, Nakajima HH, Brinsko KM, Merchant SN. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol.* 2004;25:323-332.
12. Brantberg K, Bergenius J, Mendel L, Witt H, Tribukait A, Ygge J. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol.* 2001;121:68-75.
13. Crane BT, Minor LB, Carey JP. Three dimensional computed tomography of superior canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol.* 2008;29:699-705.
14. Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol.* 1999;199:633-640.
15. Colebatch JG, Halmagyi GM, Skuse NF. Myogenic potentials generated by a click-evoked vestibulocollic reflex. *J Neurol Neurosurg Psychiatry;* 1994;57: 190-197.
16. Ferbert-Viart C, Dubreil C, Duclaux R. Vestibular evoked myogenic potentials in humans: a review. *Acta Otolaryngol.* 1999;119:6-15.

17. Pérez Fernández N, Boleas Aguirre M, Martín Sanz E. Atlas de pruebas vestibulares para especialistas en Otorrinolaringología. Barcelona: Ed. Profármaco;2009. p.104-105.
18. Bronstein AM, Faldon M, Rothwell J, Gresty MA, Colebatch J, Ludman H. Clinical and electrophysiological findings in the Tullio phenomenon. Acta Otolaryngol suppl. 1995;520:209-211.
19. Welgampola MS, Myrie OA, Minor LB, Carey JP. Neurology. 2008;70:464-472.
20. Friedland DR, Michel MA. Cranial thickness in superior canal dehiscence syndrome: implications for canal resurfacing surgery. Otol Neurotol. 2006;27:346-354.
21. Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. Am J Otol. 2000;21:9-19.