

# Caracterización de la dehiscencia bilateral del conducto semicircular superior

María Soledad Boleas Aguirre<sup>a</sup>, Americo Migliaccio<sup>b</sup> y John Carey<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Clínica Universitaria de Navarra. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

<sup>b</sup> Departamento de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. Johns Hopkins Hospital. School of Medicine. Johns Hopkins University. Baltimore. Maryland. Estados Unidos.

En la dehiscencia del conducto semicircular superior aparecen vértigo y oscilopsia inducidos por sonidos intensos o cambios de presión intracraneal o del oído medio. Puede aparecer hipoacusia de transmisión y aumento del umbral auditivo por vía ósea.

Las manifestaciones se explican porque la dehiscencia crea una tercera ventana móvil en el oído interno. El diagnóstico se establece por la clínica, el nistagmo vertical-rotatorio desencadenado por sonido o presión, que es propio de la estimulación del conducto semicircular superior (CSS) correspondiente, la disminución del umbral y el aumento de la amplitud de los potenciales evocados miogénicos (VEMP) y las imágenes de dehiscencia del CSS en la tomografía computarizada de peñascos. Los movimientos oculares característicos desencadenados se pueden estudiar mediante la técnica de la bobina escleral (BE) en campo magnético (*scleral search coil*).

**Palabras clave:** Dehiscencia bilateral. Conducto semicircular superior. Vértigo. Oscilopsia.

Varón de 57 años de edad que acude a consulta otoneurológica al Departamento de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial del Johns Hopkins Hospital (Baltimore, Maryland, Estados Unidos) refiriendo mareo, desequilibrio y una percepción de desplazamiento vertical de los objetos al toser, carraspear, estornudar, hacer esfuerzos o colocarse en decúbito. Nota sensación de presión ótica y acúfenos bilaterales más intensos en el lado derecho.

En la exploración otoneurológica, durante la realización de la maniobra de Valsalva con nariz tapada (glotis abierta), se observa un nistagmo mixto vertical hacia abajo y torsional con el polo superior ocular hacia la derecha (hora-

## Characterization of Bilateral Superior Canal Dehiscence

In the superior canal dehiscence syndrome, patients can have sound- or pressure-induced vertigo and oscillopsia. They may also present conductive hearing loss or higher than normal bone conduction thresholds. Clinical manifestations are due to the effect of a third mobile window in the inner ear created by the dehiscence. Diagnosis is based on clinical manifestations, vertical and rotatory nystagmus induced by sound and pressure reflecting SSC stimulation, reduced threshold and increased amplitude of vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) and temporal bone CT scan images showing the SSC dehiscence. Characteristic eye movements can be recorded with the scleral search coil technique.

**Key words:** Bilateral dehiscence. Superior semicircular canal. Vertigo. Oscillopsia.

rio.) No se desencadenan movimientos oculares con la presentación bilateral de sonidos de 250 a 4.000 Hz ni tampoco al ejercer una presión positiva o negativa en el conducto auditivo externo.

La audiometría tonal reveló la existencia de una hipoacusia neurosensorial ligera bilateral para frecuencias agudas. Los resultados de la electronistagmografía siguiendo la técnica de estimulación bitérmica biaural convencional fueron normales. Se efectuó una tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) del hueso temporal con cortes de 0,5 mm y reconstrucción en el plano del CSS, que reveló una dehiscencia bilateral del CSS (fig. 1).

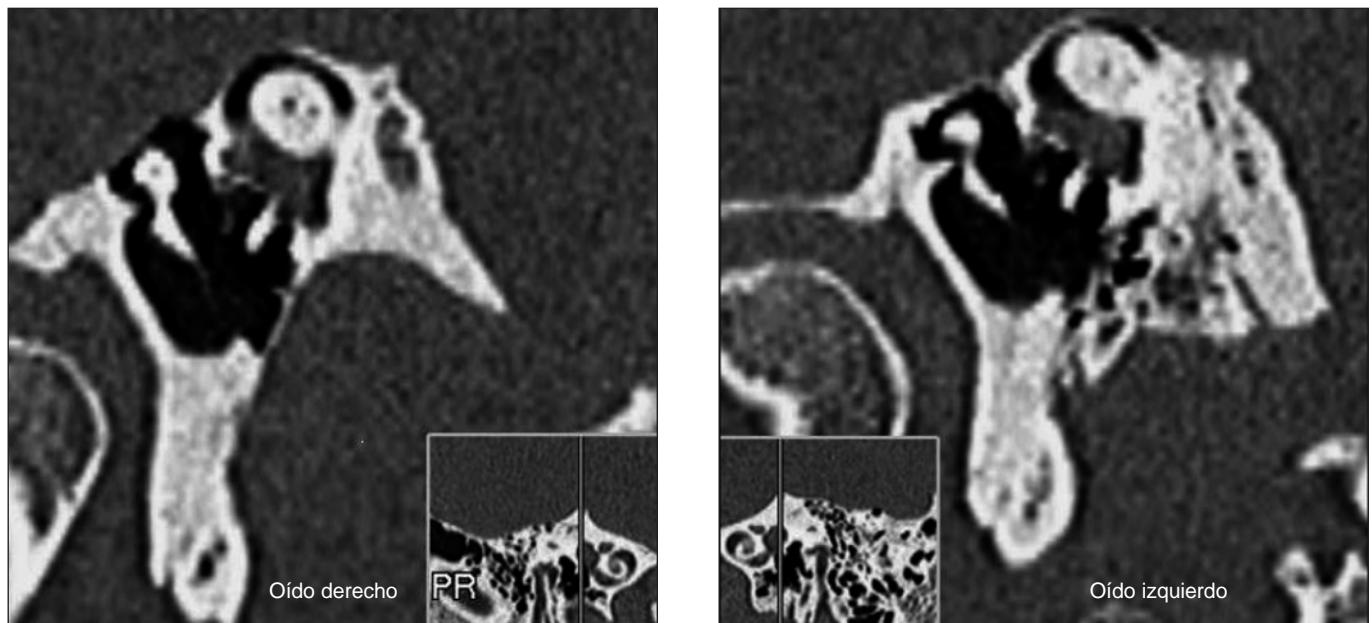
Para el registro de los potenciales evocados miogénicos (VEMP), se siguió la metodología descrita por otros autores<sup>1</sup>. Se obtuvieron ondas p13 y n23 características de los VEMP. Con la estimulación en el oído derecho, la respuesta apareció a umbral de 85 dB y con la estimulación del oído izquierdo a umbral de 103 dB.

Con la finalidad de contribuir a la identificación del lado origen de los síntomas del paciente, se registró la posición

Correspondencia: Dra. M.S. Boleas Aguirre.  
 Dpto. de Otorrinolaringología. Clínica Universitaria de Navarra.  
 Pío XII, 36. 31008 Pamplona. Navarra. España.  
 Correo electrónico: msboleas@unav.es

Recibido el 5-6-2006.

Aceptado para su publicación el 27-10-2006.



**Figura 1.** Tomografía computarizada de alta resolución del hueso temporal, con cortes de 0,5 mm y reconstrucción en el plano del CSS en la que se observa la dehiscencia bilateral del CSS.

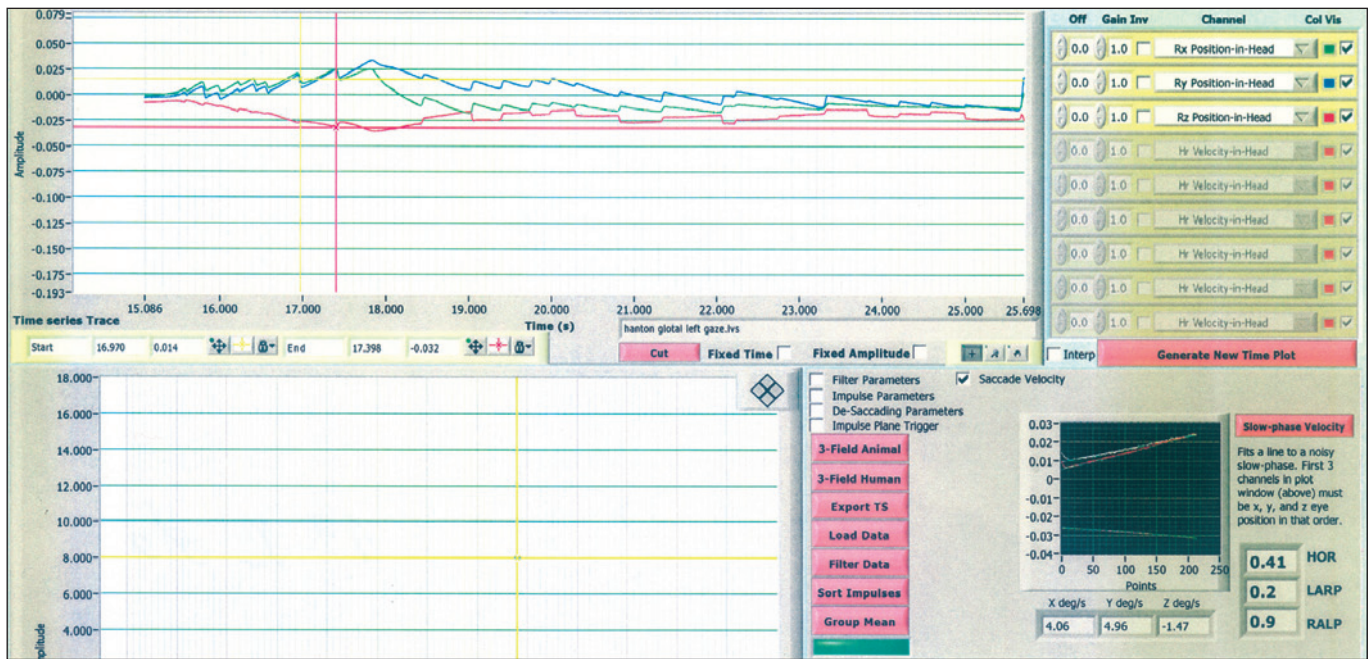
ocular y cefálica mediante bobinas esclerales (BE) dobles (Skalar, Delft, Países Bajos) situados dentro de un campo magnético. Este sistema consta de tres pares de bobinas metálicas colocadas en un marco cúbico que generan tres campos magnéticos ortogonales. Los movimientos binoculares se registran en tres dimensiones mediante BE dobles compuestas por dos bobinas ortogonales insertas en un anillo de silicona único. Éste se coloca en la superficie ocular. Así se generan dos vectores definidos por los voltajes inducidos en las bobinas por los tres campos magnéticos. La prueba se realizó en oscuridad, a excepción del diodo al que el paciente debe mirar durante la realización del test. El sistema empleado lo describen detalladamente Migliaccio et al<sup>2</sup>. El paciente realizó la maniobra de Valsalva con glotis cerrada varias veces mientras miraba al diodo iluminado al frente. El registro de los movimientos oculares con SSC reveló la presencia de un nistagmo mixto de componente vertical y rotatorio. Las fases lentas del nistagmo eran verticales hacia abajo y rotatorias en sentido horario (con respecto al paciente) durante la fase activa de la maniobra de Valsalva con glotis cerrada. Esto refleja una inhibición del CSS. Sin embargo, en la fase pasiva se observó un nistagmo cuya fase lenta era vertical hacia arriba y antihoraria, que significa una excitación del CSS. Con esta técnica es posible calcular el eje de rotación del ojo durante la estimulación de cada canal<sup>3</sup>. Se constató que el vector del movimiento ocular estaba alineado principalmente en el plano RALP (*right anterior left posterior*) (fig. 2).

## DISCUSIÓN

Los síntomas referidos por este paciente son compatibles con el síndrome de dehiscencia del CSS que se ha comen-

tado previamente. Además estos pacientes pueden presentar el fenómeno de Tullio o el signo de Hennebert. La maniobra de Valsalva puede desencadenar síntomas y signos vestibulares, así como movimientos oculares característicos en la dirección del conducto semicircular afecto, que se pueden estudiar mediante la técnica de la BE en campo magnético<sup>4</sup>. Se ha observado en este síndrome un aumento de la amplitud y una disminución del umbral de aparición de los VEMP<sup>4,5</sup>. El valor predictivo positivo de la TCAR en el diagnóstico de la dehiscencia aumenta al efectuar cortes de 0,5 mm y reconstrucción en el plano del CSS<sup>6</sup>. El nistagmo que aparece en la dehiscencia del CSS como consecuencia de la estimulación del CSS está ocasionado por la contracción del músculo recto superior ipsolateral y del músculo oblicuo inferior contralateral. Esto ocasiona un nistagmo cuya fase lenta tiene una dirección vertical hacia arriba y antihoraria en la estimulación del CSS derecho y vertical hacia arriba y horario en la estimulación del CSS izquierdo<sup>7</sup>.

En la dehiscencia del CCS, la exposición a ruidos intensos, la presión positiva en el conducto auditivo externo y/o la realización de la maniobra de Valsalva con la nariz tapada (glotis abierta) ocasionan una deflexión ampulífuga (excitatoria) de la cúpula en el CSS. Esto ocasiona un movimiento ocular conjugado cuya fase lenta tiene un componente vertical hacia arriba y un componente torsional en el que el polo superior ocular se dirige hacia el lado no afecto. Sin embargo, la aplicación de una presión negativa en el conducto auditivo externo, la maniobra de Valsalva con glotis cerrada y la compresión yugular generan una deflexión ampulípeta (inhibitoria) en la cúpula en el CSS; el movimiento ocular evocado es vertical hacia abajo con un componente torsional hacia el oído afecto<sup>4</sup>. Estos hallazgos concuerdan con lo observado tanto en la exploración oto-



**Figura 2.** Maniobra de Valsalva con glotis cerrada. Fase activa (hasta cursor rojo): fases lentas del nistagmo verticales hacia abajo y rotatorias en sentido horario. Fase pasiva: fases lentas del nistagmo verticales hacia arriba y antihorarias. Vector del movimiento ocular alineado principalmente en el plano RALP (mayor valor en RALP que en HOR y LARP). Por convención, en los registros de los movimientos oculares tridimensionales en los ejes x, y y z, la deflexión de la onda de registro positiva representa un movimiento ocular horario, hacia abajo y hacia la izquierda respectivamente.

neurológica como en el registro de los movimientos oculares con el SSC en este paciente. En la exploración otoneurológica, durante la maniobra de Valsalva con nariz tapada (glotis abierta), se observa un nistagmo mixto vertical hacia abajo y torsional horario (el polo superior ocular hacia la derecha), que refleja una estimulación del CSS derecho. En cuanto al registro de los movimientos oculares con el SSC, durante la fase activa de la maniobra de Valsalva con glotis cerrada (estímulo inhibitorio para el CSS) se observó un nistagmo cuya fase lenta era vertical hacia abajo y horaria, lo que efectivamente significa una inhibición del CSS derecho. Durante la fase pasiva del Valsalva con glotis cerrada (estímulo excitatorio para el CSS) se observó un nistagmo cuya fase lenta era vertical hacia arriba y antihoraria, lo que a su vez se corresponde con una excitación del CSS también derecho. Se ha demostrado que, en pacientes con dehiscencia del conducto semicircular, los movimientos oculares están alineados con el plano del canal afecto<sup>3</sup>. En este caso los movimientos oculares se alinean en el plano RALP. Para distinguir entre estimulación del CSS derecho (RA) y la del CS posterior izquierdo (LP), hay que tener en cuenta que en el primer caso aparece un movimiento ocular vertical hacia arriba y antihorario, mientras que en el segundo es vertical hacia abajo y horario. Según esto y los resultados comentados, se trata de una estimulación del CSS derecho. Las imágenes de la TCAR revelan una dehiscencia bilateral del CSS, de modo que esta prueba apoya el diagnóstico pero no revela información sobre el oído que causa los síntomas. Los resultados de los VEMP son característicos de la dehiscencia del CSS derecho, puesto que en ese lado aparece la respuesta a menor umbral que el habitual. El mecanismo causal de la disminución del umbral de aparición de los VEMP

en la dehiscencia del CCS parece estar relacionado con la disminución de la impedancia para la transmisión de sonido y presión como consecuencia de una tercera ventana móvil en el oído interno<sup>4</sup>. Por tanto, las manifestaciones clínicas y exploraciones complementarias comentadas contribuyen a identificar el lado que origina los síntomas en los casos bilaterales de dehiscencia del CSS.

### Agradecimientos

El primer autor quiere agradecer muy especialmente a los Dres. Americo Migliaccio, John Carey y Lloyd Minor la inestimable colaboración en la realización de los estudios y en la adquisición de los conocimientos para llevarlos a cabo. Asimismo agradece a la SEORL el apoyo económico prestado para llevar a cabo esta estancia formativa mediante la asignación de una de las Becas de Visita a Hospitales Extranjeros.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Streubel SO, Cremer PD, Carey JP, Weg N, Minor LB. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2001;545:41-9.
2. Migliaccio A, Della Santina C, Carey J, Minor L, Zee D. The effect of binocular eye position and head rotation plane on the human torsional vestibulo-ocular reflex. *Vision Res.* 2006;46:2475-86.
3. Cremer PD, Minor LB, Carey JP, Della Santina CC. Eye movements in patients with the superior canal dehiscence syndrome align with the abnormal canal. *Neurology.* 2000;55:1833-41.
4. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115:1717-27.
5. Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical application of vestibular-evoked myogenic potentials. *Neurology.* 2005;64:1682-8.
6. 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.
7. Sung KB, Lee TK, Furman JM. Abnormal eye movements in dizzy patients. *Neurol Clin.* 2005;23:675-703.