

# Dehiscencia del canal semicircular superior. A propósito de un caso

Superior semicircular canal dehiscence. A propose of a case.

## RESUMEN

El síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS) fue descrito por primera vez en 1998 por Minor y cols. Consiste en una solución de continuidad entre el canal semicircular superior (CSS) y la fosa cerebral media. La manifestación clínica más frecuente es la aparición de vértigo ante sonidos intensos o aumentos de presión intracraneal o en oído medio. El diagnóstico se basa en la clínica y la confirmación se obtiene mediante la TC de peñascos. El tratamiento será expectante o reparación quirúrgica de la continuidad si la clínica es incapacitante. Presentamos el caso de un paciente de 46 años con clínica de dehiscencia del CSS tras sufrir un traumatismo craneoencefálico(TCE).

## PALABRAS CLAVE:

Canal semicircular superior. Dehiscencia. Traumatismo craneoencefálico.

## SUMMARY

*The syndrome of superior semicircular canal dehiscence (SDCSS) was first described in 1998 by Minor et al. This syndrome is due a solution of continuity between the superior semicircular canal (SSC) and the middle cranial fossa. The most common clinical manifestation is the appearance of vertigo with loud sounds or increased intracranial pressure or middle ear. The diagnosis was based on clinical and confirmation is given by the temporal bone CT. Treatment is expectant or surgical repair of continuity if the clinic is disabling. We present the case of a 46 year patient with CSS dehiscence clinic after suffering traumatic brain injury.*

## KEY WORDS:

*Superior semicircular canal. Dehiscence. Traumatic brain injury.*

## Introducción

El síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS) consiste en la aparición de una solución de continuidad entre el ápex del CSS y la fosa cerebral media (FCM). Este síndrome se describe por primera vez en 1998 por Minor y col.<sup>1</sup>

Carey et al. llevaron a cabo un estudio de prevalencia estudiando mil huesos temporales donde en el 0,5% de los casos se apreció una DCSS y en el 1,4 % la lámina ósea que recubría el CSS era menor de 0,1 mm<sup>2</sup>. Sin embargo, Williamson et al, concluyeron en una serie con TC convencionales que existía el 9% de DCSS3. Esto se explica porque al utilizar TC axiales con reconstrucción coronal, con cortes de 1 mm o más aumenta significativamente el número de falsos positivos.

En cuanto a la clínica, aparece vértigo y nistagmo vertico-rotatorio siguiendo el plano del CSS afectado ante ruidos intensos (fenómeno de Tullio)<sup>4</sup>, aumentos de la presión intracraneal o aumentos de la presión en oído medio.

Además pueden aparecer síntomas como autofonía, inestabilidad, oscilopsia e hiperacusia.

El diagnóstico por tanto se basa en la historia clínica, la exploración otológica detallada y se obtiene la confirmación mediante la TC de peñascos de alta resolución, que deberá realizarse con cortes de al menos 0,5 mm y reconstrucción en el plano del CSS para minimizar el número de falsos positivos<sup>3,5</sup>.

Recientemente Hildebrand MS et al han publicado una posible asociación entre la DCSS y mutaciones en el gen COCH que es el responsable de las hipoacusias autosómicas dominantes no sindrómicas DFNA<sup>9</sup>. Recomiendan, por

tanto, el estudio radiológico con TC de alta resolución en todos estos pacientes<sup>6</sup>.

Otros métodos de utilidad para el diagnóstico de este cuadro son los potenciales miogénicos evocados vestibulares (VEMP). Se ha observado un aumento en la amplitud y un menor umbral para evocar los potenciales miogénicos<sup>7</sup>.

## Caso Clínico

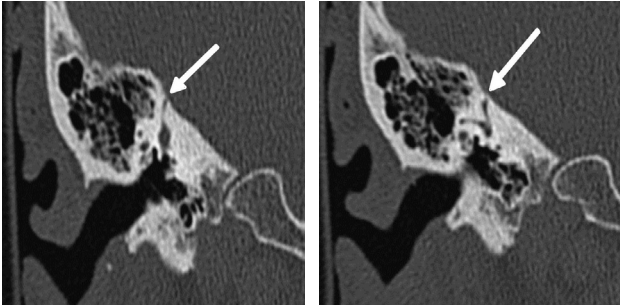
Presentamos el caso de un paciente de 46 años de edad, que tras ser embestido por una vaca presentó TCE con hemorragia subaracnoidea, fractura occipital y pérdida de conciencia. Posteriormente, acude a la consulta de ORL por presentar vértigo con giro de objetos y cortejo vegetativo.

La exploración otorrinolaringológica es normal salvo la aparición de un nistagmo geotrópico cuando se realiza la maniobra de Dix-Halpike a la derecha. Por tanto, la primera impresión diagnóstica fue la de vértigo posicional paroxístico postraumático para el que se realizaron las maniobras de reposición de Epley y tratamiento expectante.

Acudió a revisión sin apreciar mejoría sustancial y además, esta vez, refiere que los episodios de vértigo se desencadenan sólo cuando realiza determinados esfuerzos como levantar peso (fenómeno de Valsalva). Debido a esta clínica se solicita TC de peñascos y se comprueba la existencia, en la exploración, de un signo de Hennebert positivo (nistagmo rotatorio hacia el lado afecto desencadenado por aumento de la presión en el conducto auditivo externo) y la aparición de un fenómeno de Tullio al presentarle sonidos de más de 100 dB en el oído derecho no ocurriendo así en el izquierdo.

En la TC, se visualiza la existencia de una solución de continuidad entre el CSS y la fosa media que confirma la sospecha diagnóstica de Síndrome de dehiscencia del CSS (Figs. 1 y 2).

Se decide, junto con el paciente, adoptar una actitud conservadora ya que las situaciones que desencadenan se pueden evitar o minimizar.



Figuras 1 y 2: Se observa una solución de continuidad entre el CSS y la fosa media.

## Discusión

El SDCSS fue publicado y descrito por primera vez por Minor y col. en una serie de 8 pacientes que presentaban episodios de vértigo y nistagmo desencadenados por sonidos intensos o por aumento de presión en el oído afecto. En todos ellos se confirmaba mediante TC la ausencia de cubierta ósea entre el CSS y la duramadre de la FCM<sup>1</sup>.

Como mecanismo fisiopatológico de este síndrome propusieron que esta solución de continuidad actuaba a modo de "tercera ventana" superpuesta la ventana oval y redonda. Cuando existe esta dehiscencia cambios de presión en el vestíbulo generarán un movimiento de endolinfa hacia la cúpula del CSS y provocará la deflexión de ésta, produciéndose la excitación del nervio vestibular que inerva el CSS<sup>8</sup>. Aparecerá entonces un nistagmo vertico-rotatorio siguiendo el plano del CSS afecto, en sentido antihorario en el caso del CSS derecho y en sentido horario en el CSS izquierdo<sup>9</sup>.

Un nistagmo en dirección opuesta al descrito aparecerá cuando el paciente realice maniobras que aumenten la presión intracranial (compresión yugular, Valsalva con glotis cerrada) ya que se produce una desviación de la cúpula del CSS en dirección contraria a la descrita anteriormente<sup>10</sup>.

La hipótesis de "tercera ventana" también ha sido propuesta para explicar la hipersensibilidad en la conducción del sonido por vía ósea y disminución de la conducción del sonido por vía aérea que provoca un gap óseo-transmisivo entre 30 dB y 60 dB<sup>11,12</sup>.

El diagnóstico diferencial debe considerar la fistula perilinfática, el vértigo posicional paroxístico benigno, la otosclerosis, el colesteatoma con erosión de los canales semicirculares y el síndrome de Meniere de larga evolución<sup>13</sup>.

El tratamiento inicial de esta patología debe ser conservador, evitando por parte del paciente, las acciones que desencadenen la clínica. Si esta conducta no es suficiente o los síntomas son incapacitantes se podrá plantear al paciente una solución quirúrgica que consistirá en el cierre de la comunicación entre el CSS y el suelo de la fosa media. Las vías propuestas para el cierre de la fistula son transmastoidea o a través de fosa craneal media. Una vez identificada la dehiscencia, ésta es sellada con cera de hueso o un injerto óseo pudiéndose añadir fascia de músculo temporal<sup>8, 12, 13, 14</sup>.

Recientemente, Silverstein y Van Ess reportan un único caso de DCSS tratado quirúrgicamente mediante la oclusión de la ventana redonda mediante vía endoaural lo que supone una técnica mucho menos invasiva<sup>15</sup>.

## Bibliografía

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 of thinning of the bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000, 126:137-147.
3. Williamson RA, Vrabec JT, Coker NJ, Sandlin M. Coronal scan prevalence of superior semicircular canal dehiscence. Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 129:481-9.
4. Hewitt RJD, Owa AO. A patient with superior semicircular canal dehiscence presenting with Tullio's phenomenon: a case report. Journal of Medical Case Reports 2009, 3:22
5. Boleas Aguirre MS, Migliaccio A, Carey J. Caracterización de la dehiscencia bilateral del conducto semicircular superior. Acta Otorrinolaringol Esp. 2007; 58 (9):437-9.
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. Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical application of vestibular-evoked myogenic potentials. Neurology.2005;64:1682-8.
8. Esquivel P, Zuñiga J. Syndrome of dehiscence of the upper semi-circular canal. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 2005; 65:233-240.
9. Sung KB, Lee TK, Furman JM. Abnormal eye movements in dizzy patients. Neurol Clin. 2005; 23:675-703.
10. Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. Am J Otol 2000; 21: 9-19.
11. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive Hearing Loss caused by third window lesions of the inner ear. Otol Neurotol. 2008; 29(3):282-289.
12. Caro, Fernández F. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior: Revisión. Rev Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2006; 66:119-125.
13. Montojo Woodeson J, Heitzmann T, Rubio Morales L. Dehiscencia del conducto semicircular superior: presentación de un caso y revisión bibliográfica. Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 55: 171-175.
14. 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 semicircular superior. Aspectos embriológicos y quirúrgicos. Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 56:6-11.
15. 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(8):1042-56.

## Correspondencia

Dr. A. López Vázquez  
C/. Rufas, 15 - 3º A  
50015 ZARAGOZA  
e-mail: mayes\_zgz@hotmail.com