



Dehiscencia del canal semicircular superior: comunicación de un caso clínico atípico

Superior semicircular canal dehiscence: A report of an atypical clinical case.

Adriana Vázquez-Cortés,¹ Julia Kioko Ishiwara-Niembro,² Ivonne Calderón-Leyva²

Resumen

En 1998 Minor y colaboradores describieron el síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior como una enfermedad cuyas manifestaciones incluyen vértigo u oscilopsia provocadas por sonidos intensos, presión transmitida desde el oído externo al interno o mediante maniobras de Valsalva. Si bien la mayoría de los pacientes describen síntomas vestibulares, existen casos con manifestación clínica inicialmente auditiva. La sospecha diagnóstica es clínica y se confirma mediante tomografía axial computada de peñasco. El tratamiento puede ser conservador o quirúrgico cuando la enfermedad es incapacitante, se comunica un caso clínico atípico.

PALABRAS CLAVE: Canal semicircular superior; vértigo.

Abstract

In 1998 Minor et al described the dehiscence syndrome of the upper semicircular canal as a pathology whose manifestations include vertigo or oscillopsia caused by intense sounds and/or pressure transmitted from the external ear to the inner ear or by Valsalva maneuvers. Although most patients describe vestibular symptoms, there are cases with an initially auditory clinical presentation. The diagnostic suspicion is clinical and confirmed by computerized axial tomography. The treatment can be conservative or surgical when the pathology is incapacitating, an atypical clinical case is presented.

KEYWORDS: Upper semicircular canal; Vertigo.

¹ Médico residente de Audiología, Foniatría y Otoneurología.

² Médico adscrito al servicio de Otoneurología.

Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, Ciudad de México.

Recibido: 28 de enero 2019

Aceptado: 10 de julio 2019

Correspondencia

Adriana Vázquez Cortés
adrivazc@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Vázquez-Cortés A, Ishiwara-Niembro JK, Calderón-Leyva I. Dehiscencia del canal semicircular superior: comunicación de un caso clínico atípico. An Orl Mex. 2019 julio-septiembre;64(3):118-127.



ANTECEDENTES

La respuesta vestibular al sonido, la presión transmitida al oído interno (o ambas) fueron inicialmente documentadas en el primer cuarto del siglo pasado; sin embargo, las primeras descripciones del síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior las hicieron Minor y su grupo en 1998 posterior a la evaluación clínica que realizaron en ocho pacientes con vértigo, oscilopsia, inestabilidad relacionada con sonido (fenómeno de Tulio) y cambios de presión en oído medio.¹

Diferentes estudios clínicos identificaron el fenómeno de Tulio inicialmente en pacientes con sífilis congénita. Los datos histopatológicos en hueso temporal de estos pacientes mostraban osteomielitis gomataosa y fístula laberíntica. Los síntomas vestibulares, el movimiento ocular evocado por sonido (o ambos) también se han demostrado en hipoacusia congénita, enfermedad de Ménière, fístula perilinfática, traumatismo cefálico, enfermedad de Lyme, colesteatoma asociado con erosión y fenestración de canal semicircular.¹

No hay evidencia suficiente que demuestre predominio por sexo. El promedio de edad de aparición de los síntomas es de alrededor de 40 a 41 años.²

El diagnóstico se confirma mediante la tomografía computada de peñasco de alta resolución con cortes de al menos 0.5 mm y reconstrucción en el plano del canal. Se recurre a otros estudios complementarios como los potenciales evocados miogénicos vestibulares, que muestran aumento en la amplitud y menor umbral de evocación.³

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 44 años de edad, que consultó por padecer acúfeno pulsátil derecho de ocho meses de evolución, de manifestación

diaria, tono grave, que aumentaba de intensidad en situaciones de estrés. Autofonía del mismo tiempo de evolución, que se había exacerbado; se agregó sensación de plenitud ótica derecha de manifestación diaria, continua, sin mejoría con maniobras de Valsalva.

Manifestó nistagmo al inicio durante la emisión sostenida de fonemas /u/i/ y posteriormente al aumentar la intensidad de la voz y al conducir motocicleta de alto cilindraje. Lo anterior relacionado con exposición a ruido intenso durante un concierto. Posteriormente refirió hipoacusia derecha progresiva. Negó otros síntomas audio-vestibulares.

Exploración física: otoscopia con membranas timpánicas íntegras, opacas. En la exploración otoneurológica destacó nistagmo rotatorio anti-horario durante la emisión de fonemas /i/u/ con y sin uso de lentes de video-Frenzel, prueba de impulso cefálico positivo de forma bilateral. Se realizó prueba con perilla de Pollitzer, así como con vibrador óseo e hiperventilación sin desencadenar nistagmo o síntomas vestibulares. La tomografía axial computada de oídos y mastoides reportó: dehiscencia de la pared superior en forma bilateral, así como del contorno óseo del canal semicircular superior derecho (**Figura 1**).

Se realizaron potenciales evocados miogénicos vestibulares cervicales: oído derecho a 100 dB, se observó respuesta miogénica con amplitud aumentada y latencias absolutas dentro de parámetros normales, con umbral del reflejo hasta 75 dB. Oído izquierdo a 100 dB, se observó respuesta miogénica con amplitud y latencias absolutas dentro de parámetros normales con umbral a 90 dB. Coeficiente de simetría de 0.53, reflejando asimetría a expensas de mayor respuesta derecha. Datos compatibles con fenómeno de tercera ventana derecha y adecuada función vestibular inferior izquierda (**Figura 2**).

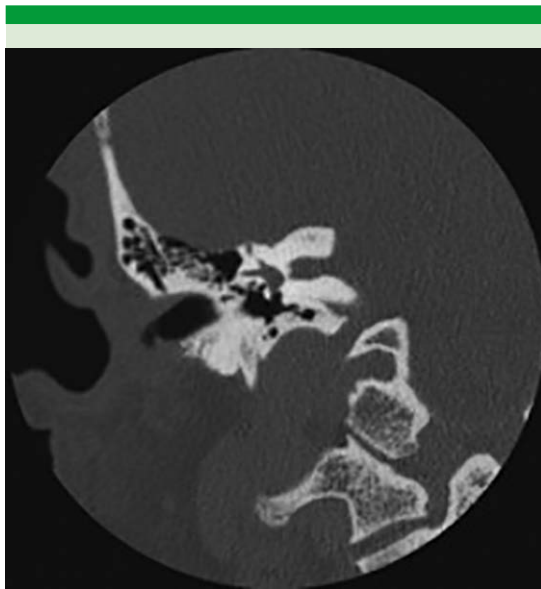


Figura 1. Tomografía computada de oídos. Oído derecho.

Videonistagmografía: nistagmo vertical torsional antihorario en mirada a la derecha e izquierda durante la fonación de vocales /u/i/ (**Figura 3**). Paresia canalicular izquierda de 35% (**Figura 4**). Prueba de presión con perilla de Politzer negativa (**Figura 5**).

Audiometría: oído derecho con hipoacusia superficial de tipo conductiva. Oído izquierdo con curva de audición normal que se corroboró con logaudiometría (**Figura 6**). Impedanciometría: curvas As de la clasificación de Jerger con reflejo estapedial ipsilateral y contralateral en ambos oídos (**Figuras 7 y 8**). Un año posterior al inicio de los síntomas y debido a la exacerbación de ésta, el paciente fue operado y se le realizó obliteración del canal semicircular superior por abordaje de la fosa media derecha con lo que el cuadro clínico remitió.

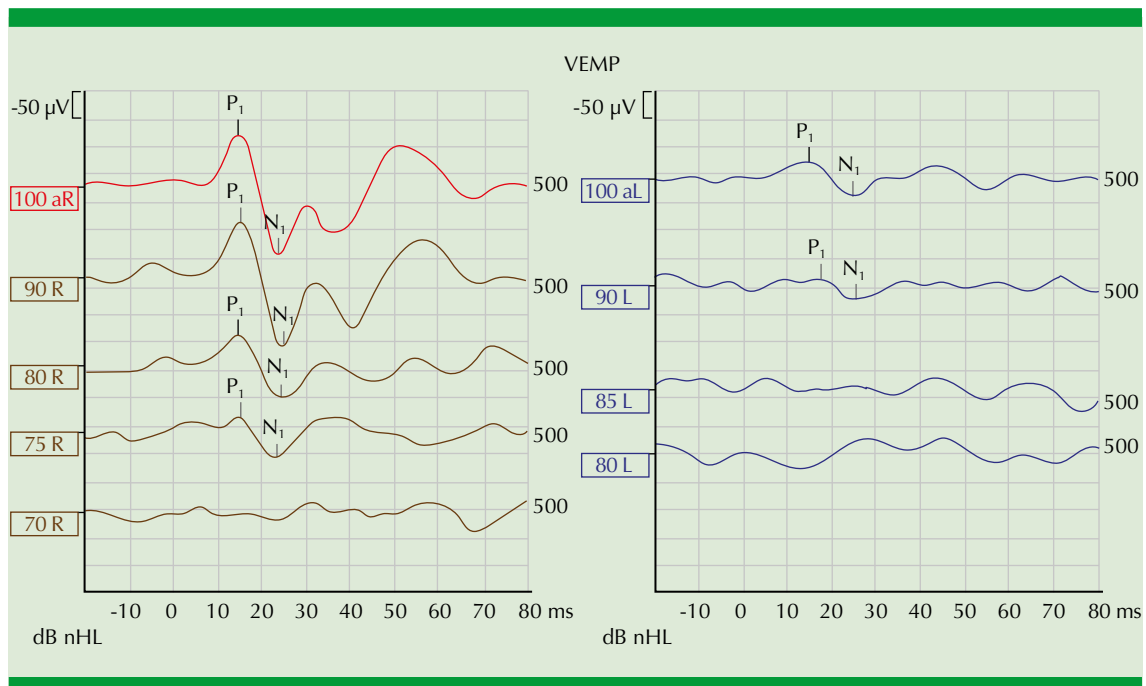


Figura 2. Potenciales evocados miogénicos vestibulares cervicales (c-VEMPS). Datos compatibles con fenómenos de tercera ventana derecha y adecuada función vestibular izquierda.

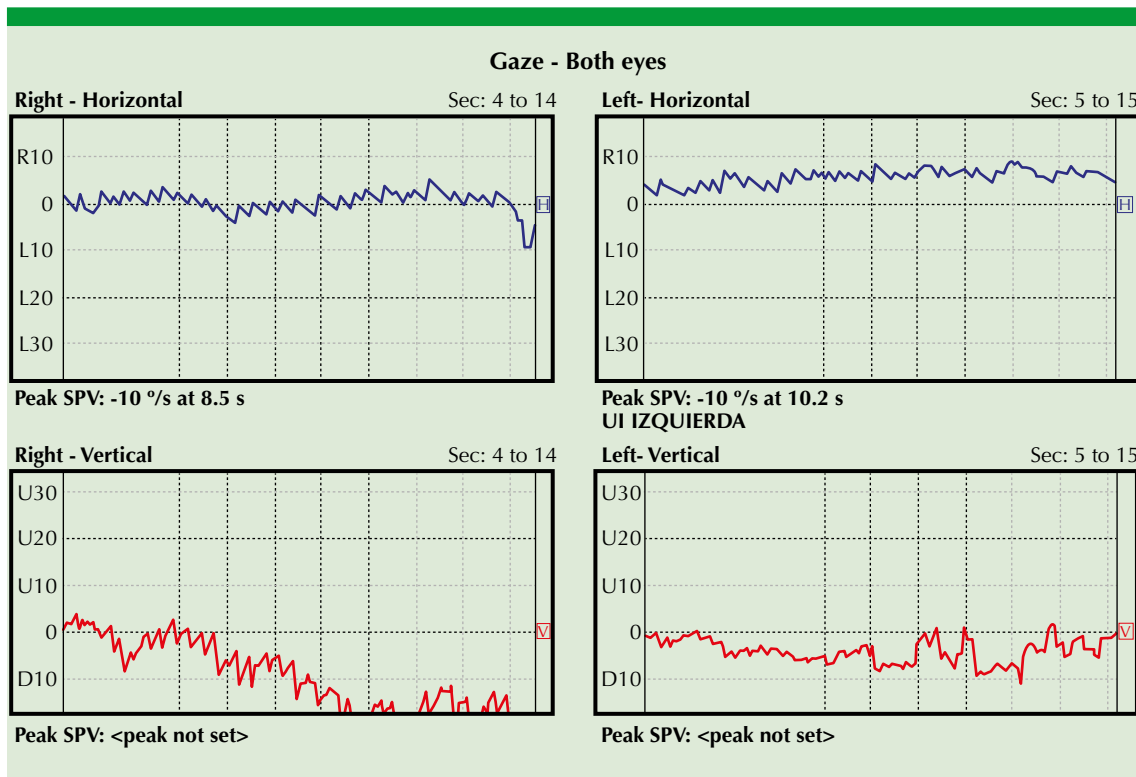


Figura 3. Nistagmo vertical inferior torsional antihorario en mirada a la derecha e izquierda durante la fonación de vocales /u/i/.

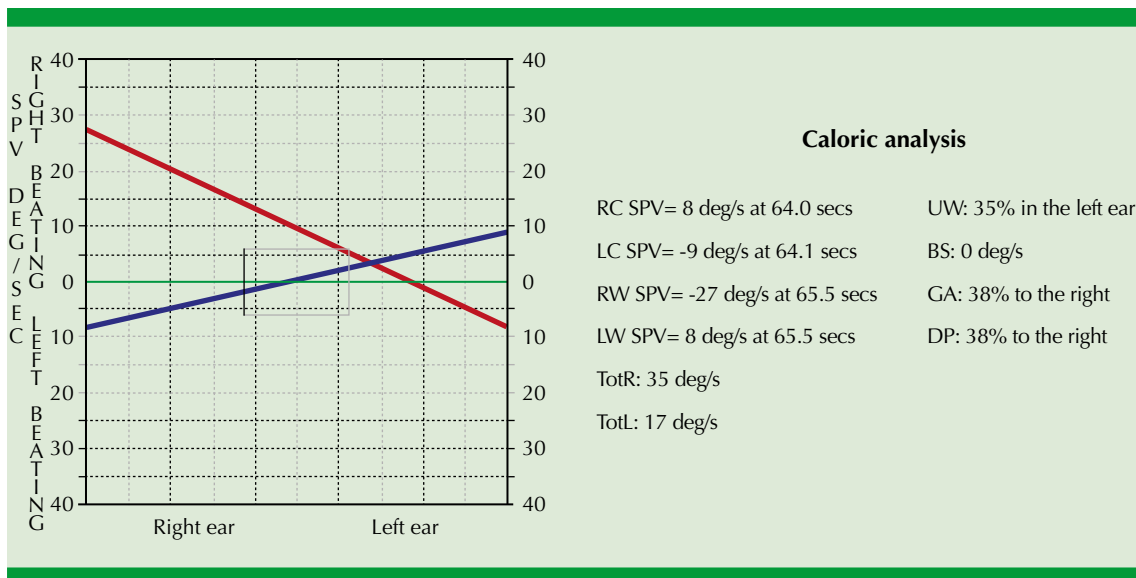


Figura 4. Videonistagrafía donde se evidencia paresia canalicular izquierda.

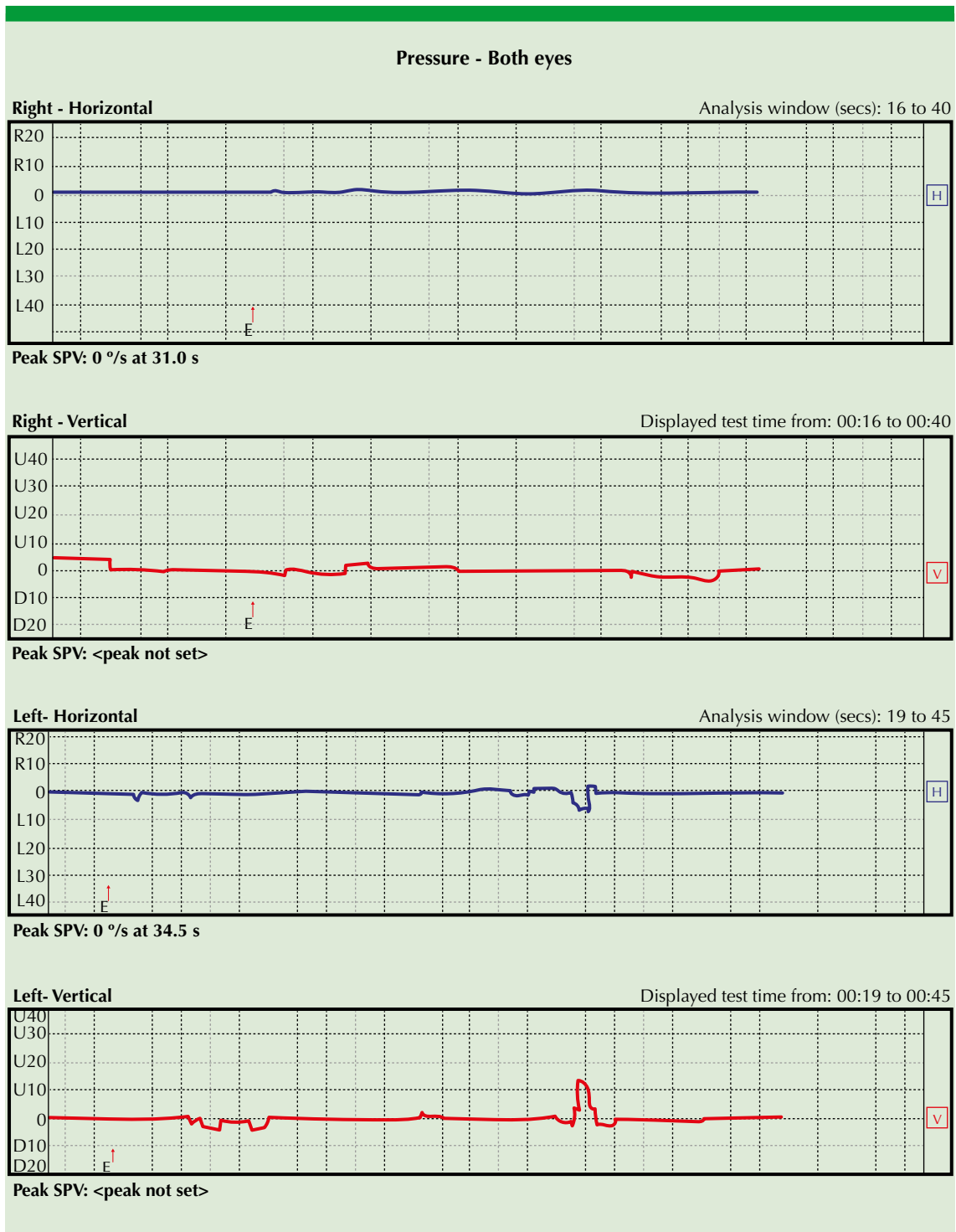


Figura 5. Prueba de presión con perilla de Pollitzer. Sin evidencia de nistagmo.

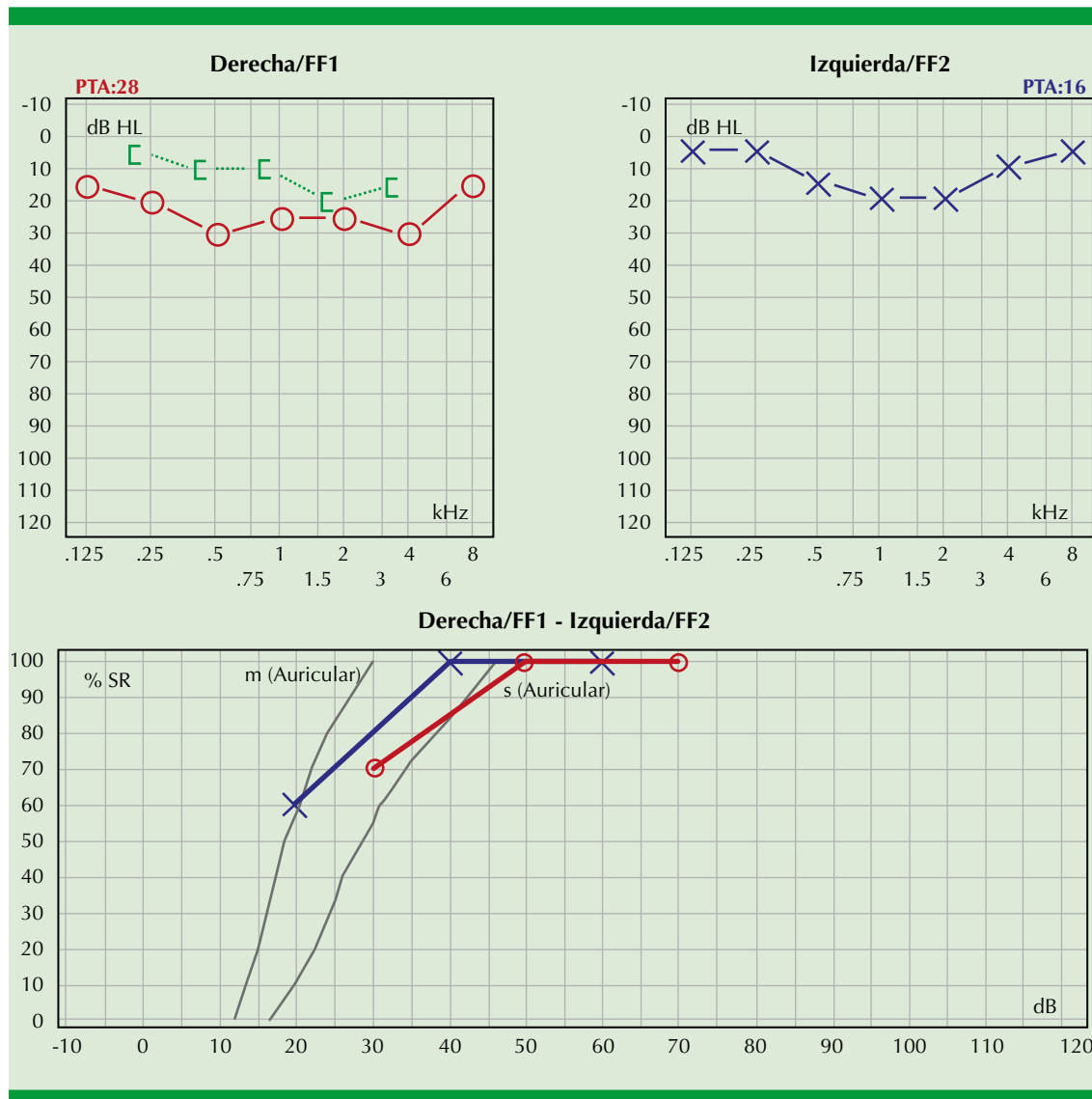


Figura 6. Audiometría tonal y logaudiometría.

DISCUSIÓN

El síndrome de dehiscencia de canal semicircular superior es una enfermedad secundaria a un defecto óseo cuya causa no ha quedado bien establecida. Los síntomas de los pacientes se deben a un efecto de tercera ventana; sin embargo, a pesar de que en la gran mayoría de los casos la manifestación clínica es con síntomas

vestibulares –los más frecuentes son vértigo vinculado con sonidos intensos o ante cambios de presión en el conducto auditivo externo– se han reportado en la bibliografía casos donde predominan los síntomas auditivos o se desencadenan en situaciones específicas, como en este caso clínico porque durante la fonación de vocales /u/i/ había aumentado, sobre todo de la sensación de movimiento ocular. Es importante un buen

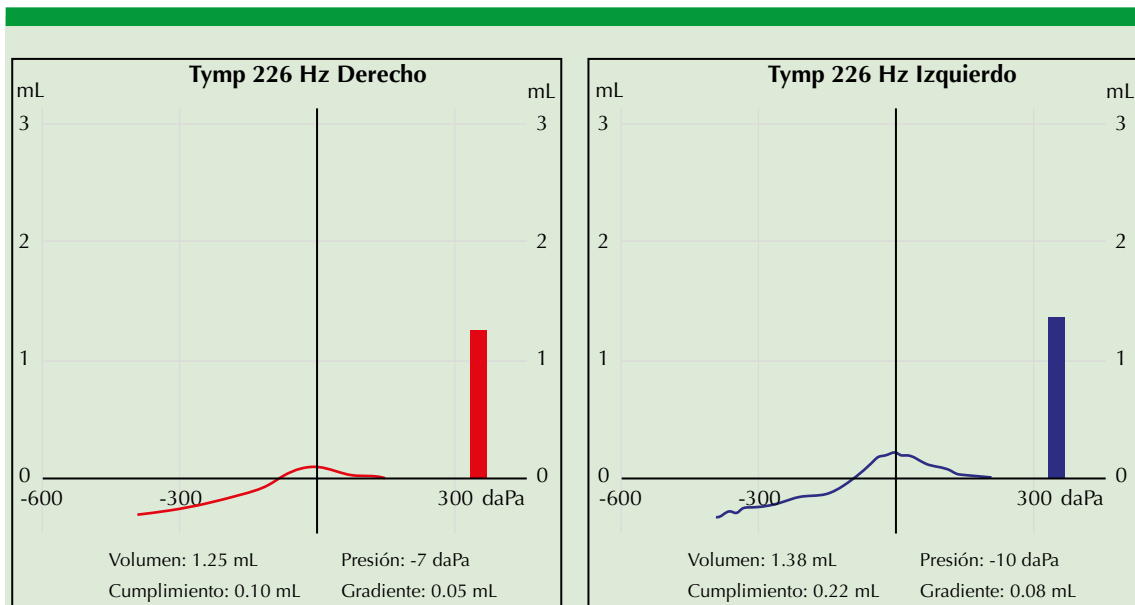


Figura 7. Timpanometría bilateral.

interrogatorio y la exploración física para identificar un posible caso de dehiscencia de conducto semicircular superior y de esta manera solicitar los estudios de gabinete que apoyen el diagnóstico, como la tomografía axial computada con las proyecciones adecuadas (Poschl y Stenver), c-VEmps, audiometría e impedanciometría. El tratamiento podrá ser expectante o quirúrgico en función de la calidad de vida del paciente.

Fisiopatología

Este síndrome se ha representado como una tercera ventana móvil en el laberinto. La presión de sonido ingresa a la ventana oval mediante el estribo y sale por la ventana redonda. En la dehiscencia de canal semicircular superior hay una "nueva" vía de baja impedancia para la presión que ingresa en la ventana oval para disiparse a través del laberinto en lugar de la cóclea. Para el sonido conducido por aire, habrá pérdida de energía con aumento en los umbrales de audición. Sin embargo, la baja impedancia por

la dehiscencia permite que el sonido llegue a la perilinfa del oído interno por vía ósea, estimulando la cóclea, dando así mejor audición a través del hueso. Esta situación puede manifestarse clínicamente como autofonía, acúfeno pulsátil, movimientos oculares audibles, audición de la masticación, entre otros. A pesar de esto, los reflejos estapediales permanecerán intactos, lo que contradice las características de la pérdida auditiva conductiva por fijación del estribo u otros huesecillos. Además, los gradientes de presión entre la ventana oval y la dehiscencia provocan un flujo endolinfático en la ampolla del canal semicircular superior, generando vértigo y nistagmo secundarios a la excitación o inhibición ampular.⁴

La relación entre el plano y las características direccionales de los movimientos oculares evocados conocidos por la excitación o inhibición del canal semicircular superior servirán como ayuda para definir las características fisiopatológicas. Se podrá observar un nistagmo vertical

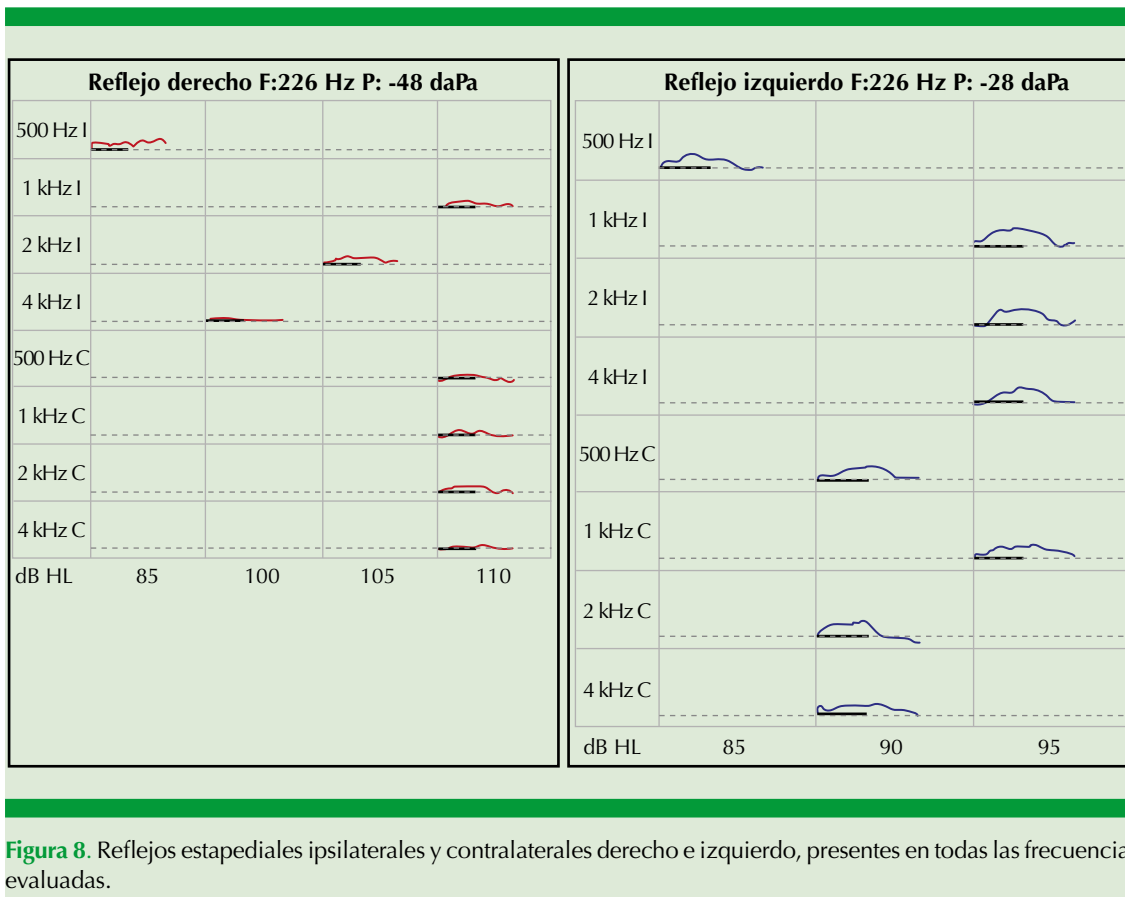


Figura 8. Reflejos estapediales ipsilaterales y contralaterales derecho e izquierdo, presentes en todas las frecuencias evaluadas.

rotatorio en el plano del canal afectado: anti horario en el caso del canal semicircular superior derecho y horario en el izquierdo.³

Causas

Los síntomas descritos en este síndrome son resultado de un defecto óseo en el techo del canal semicircular superior que crea un efecto de tercera ventana; sin embargo, no ha quedado claro si este defecto es congénito o adquirido.⁵

Se realizó un estudio de hueso temporal en el Hospital John Hopkins, donde se demostró que los conductos semicirculares superiores que mostraban adelgazamiento o dehiscencia no tenían evidencia de remodelado óseo, a excepción de

algunos casos aislados relacionados con otras enfermedades (meningioma), lo que apoya la teoría de que se trata de una afección congénita. Asimismo, se sabe que el hueso de la cápsula ótica tiene bajo recambio óseo y se cree que ésta terminará de desarrollarse años posteriores al nacimiento.

La dehiscencia afecta a ambos oídos en aproximadamente 25% de los pacientes y se han documentado casos de este síndrome de forma familiar e incluso en pacientes con síndrome de Usher tipo 1D, aunque no hay correlaciones genéticas significativas.⁴

Entre las causas adquiridas se mencionan los traumatismos craneoencefálicos, colesteatoma, alteraciones en drenajes venosos que provocarían erosión del laberinto óseo.

En un estudio se analizaron 306 tomografías de hueso temporal de pacientes entre 7 meses y 89 años de edad, divididos en 5 grupos etarios, cada grupo sucesivo aumentaba 93% de la prevalencia, con lo que concluyeron que el incremento de la prevalencia radiológica de dehiscencia en los grupos etarios mayores sugiere que la enfermedad es adquirida más que congénita.⁶

Cuadro clínico

Los pacientes con dehiscencia del canal semicircular superior tienen un cuadro clínico diverso; sin embargo, lo más común son síntomas vestibulares ante cambios de sonido o presión.⁷ La existencia de nistagmo en el plano del conducto semicircular superior producido ante aumentos de presión o con sonidos intensos es característico de esta enfermedad, este signo puede valorarse durante una audiometría, impedanciometría o al pedirle al paciente realizar una maniobra de Valsalva.⁶ Con frecuencia se agregan también síntomas audiológicos como autofonía, plenitud ótica, hiperacusia, hipoacusia y acúfeno.⁷ El paciente puede referir que escucha los movimientos oculares ipsilaterales a la dehiscencia, su latido cardiaco o las articulaciones moverse.²

La intensidad sonora que se requiere para desencadenar el fenómeno de Tulio en un paciente con dehiscencia del canal semicircular superior es de 90 a 100 dB en frecuencias menores de 4 kHz.⁸

Característicamente se ha descrito que los pacientes tendrán hipoacusia conductiva en frecuencias graves, con adecuada función del oído medio.⁹

En una revisión realizada por Minor donde observó a 65 pacientes, se indica que 92.3% tuvo manifestaciones vestibulares y solo 7.7% de los afectados refirió síntomas auditivos exclusivamente.¹

Asimismo, existe el reporte de un caso cuyos síntomas vestibulares y auditivos se desencadenaron al emitir el fonema /m/, situación comparable con el caso clínico reportado en este artículo.³

Diagnóstico

Se requiere una historia clínica detallada, así como la evaluación otoneurológica adecuada para sospechar el diagnóstico, que se confirmará demostrando un defecto óseo en la cúpula del conducto, con falta de recubrimiento óseo mediante tomografía computada de peñasco. Este defecto se aprecia mejor en reconstrucciones en el plano del canal y perpendiculares al mismo. La dehiscencia se visualiza mejor en cortes coronales o con corte oblicuo. El plano paralelo o plano de Poschl, o el plano perpendicular o de Stenver son los cortes de elección.¹⁰

Será indispensable contar con audiometría donde se encuentre hipoacusia conductiva, neurosensorial o mixta a expensas, generalmente, de frecuencias graves.

Característicamente los reflejos se encuentran conservados.

En la electrococleografía se mostrará relación entre el potencial de sumación y el potencial de acción (relación PS/PA) aumentada en la mayoría de los casos.

Potencial evocado miogénico vestibular (VEMP): el estímulo auditivo produce la relajación ipsilateral del músculo esternocleidomastoideo (C-VEMP) o del músculo orbicular contralateral (O-VEMP), que se mide a través de una electromiografía. La dehiscencia aumenta la sensibilidad ante el estímulo auditivo provocando contracción muscular con estímulo de menor intensidad (< 65 dB). Tiene sensibilidad de 80-90% y especificidad de 96%.



Resonancia magnética: se sugiere con protocolo FIESTA (*fast imaging employing steady-state acquisition*), ya que ha mostrado 100% de sensibilidad y valor predictivo negativo, con 96.5% de especificidad. Sin embargo, es importante considerar que esta técnica debe pedirse con contraste porque es la única forma en la que podremos visualizar la dehiscencia.⁶

Tratamiento

Inicialmente se debe optar por tratamiento conservador, indicándole al paciente que evite las acciones que desencadenan los síntomas clínicos. Si esta medida no es suficiente o el paciente se encuentra limitado en sus actividades diarias por los síntomas que genera la dehiscencia entonces se pensará en tratamiento quirúrgico.¹¹ Cuando se opta por éste, existen dos técnicas descritas, una es mediante la obliteración intraluminal de la zona dehisciente (*plugging*), cubriendo la dehiscencia con una tabla ósea. La otra técnica se basa en cerrar de forma simple, reparando la superficie con una tabla ósea (*re-surfacing*). Cualquier reparación puede hacerse a través de dos vías: por fosa craneal media o vía transmastoides.¹²

CONCLUSIONES

El síndrome de dehiscencia del conducto semicircular superior tiene diferentes manifestaciones clínicas, las más frecuentes son los síntomas vestibulares; sin embargo, no se debe excluir este diagnóstico cuando la manifestación sea predominantemente audiológica. Se debe estudiar de forma exhaustiva a los pacientes con probabilidad de padecer este síndrome realizando una historia clínica y exploración

física audiovestibular detallada y recurriendo a los estudios complementarios para confirmar la enfermedad.

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 Mar;124(3):249-258.
2. Oliveira E, Teixeira M. Superior semicircular canal dehiscence syndrome without vestibular symptoms. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2014;18:210-212.
3. Mercado MV, Fernández AF, Hernández BC, Pino UC, Novoa CI, Herrera CP. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior. A propósito de un caso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2016;76:55-62.
4. Ward BK, Carey JP, Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome: Lessons from the first 20 years. *Front Neurol* 2017 Apr;28(8):1-10.
5. Nadgir NR, Ozonoff A, Devaiah AK, Halderman AA, Sakai O. Superior semicircular canal dehiscence: congenital or acquired condition? *AJNR Am J Neuroradiol* 2011 May; 32(5):947-49.
6. Mendilaharsu A, Binetti C, Ricardo A. Dehiscencia de conducto semicircular superior. *Fronteras en Medicina* 2017;12(4):157-165.
7. Pavlovic D. Posterior semicircular canal dehiscence presenting with recurrent positional vértigo. *Glob J Otolaryngol* 2016;2(3). DOI: 10.19080/GJO.2016.02.555587
8. Crovetto MR, Martínez RA, Cisneros GA, Gracia TB. Dehiscencia del canal semicircular superior detectada durante un tratamiento dental. *Avances en odontoestomatología* 2013;29(4):207-210.
9. Parra CM, Gómez CA, Luna RF. Síndrome de dehiscencia del conducto semicircular superior unilateral sin manifestaciones vestibulares. *Rev Mex AMCAOF* 2016;5(2):53-57.
10. Alzérreca AE, Pardo JA, Salas ZA, Walker JK, Déllano RP. Dehiscencia del canal semicircular superior, un nuevo diagnóstico en pacientes con vértigo. *Rev Hosp Clín Univ Chile* 2011;22:310-7.
11. López VA, Sampérez LC, Barahona SM y col. Dehiscencia del canal semicircular superior. A propósito de un caso. *ORL Aragón* 2011;14(1):18-19.
12. Crovetto M, Whyte OJ, Cisneros GA, Basurko AJ, Oleaga ZL, Sarrat TR. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior. Aspectos embriológicos y quirúrgicos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;56:6-11.