



Dehiscencia del canal semicircular superior, comunicación de un caso bilateral

Superior semicircular canal dehiscence, report of a bilateral case.

Eduardo Moreno-Palacios,¹ Iván Palacios-Gamas²

Resumen

ANTECEDENTES: Desde sus primeras descripciones, el síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior se ha reconocido como causa poco frecuente de síntomas vestibulares y auditivos de larga evolución. Su origen se relaciona con un distintivo defecto anatómico en el hueso temporal y se ha ligado con causas congénitas y degenerativas, hasta ahora sin haber determinado la causa precisa. Debido a que causa síntomas clínicos inespecíficos, no se conoce con exactitud la prevalencia en la población general; sin embargo, algunas series han reportado incidencias del 0.5 al 10% y en casos bilaterales la prevalencia es aún más difícil de determinar.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 43 años de edad, con evidencia imagenológica de alteración del hueso temporal.

CONCLUSIONES: A pesar de que el síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior es una afección relativamente poco frecuente, cada vez se conocen más aspectos fundamentales de su comportamiento; es uno de los trastornos vestibulares mejor conocidos dentro de su fisiopatología.

PALABRAS CLAVE: Hueso temporal; vértigo; hipoacusia.

Abstract

BACKGROUND: Since its first descriptions, the superior canal dehiscence syndrome has been recognized as a rare cause of both vestibular and hearing long lasting symptoms. Its origin is related to a distinctive anatomic defect in the temporal bone and has been linked to congenital and degenerative causes, so far without being determined the main cause. Due to its unspecific symptoms, the accurate prevalence in the general population is unknown; however, some series have reported incidences from 0.5% to 10% and in bilateral cases the prevalence is more difficult to determine.

CLINICAL CASE: A 43-year-old female patient, with imaging evidence of the temporal bone defect.

CONCLUSIONS: Despite being a relatively rare condition, more and more fundamental aspects of the behavior of superior canal dehiscence are becoming known; it is one of the best known vestibular disorders within its pathophysiology.

KEYWORDS: Temporal bone; Vertigo; Hearing loss.

¹ Facultad de Medicina Humana, Universidad Autónoma de Chiapas, Chiapas, México.

² Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Regional de Alta Especialidad Ciudad Salud, Tapachula, Chiapas, México.

Recibido: 30 de septiembre 2020

Aceptado: 19 de octubre 2020

Correspondencia

Eduardo Moreno Palacios
eduardo.mp274@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Moreno-Palacios E, Palacios-Gamas I. Dehiscencia del canal semicircular superior, comunicación de un caso bilateral. An Orl Mex. 2021; 66 (1): 68-72. <https://doi.org/10.24245/aorl.v66i1.4806>



ANTECEDENTES

El síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior es una afección relativamente poco frecuente, descrita por primera vez por Minor y colaboradores en 1998 en una serie de ocho casos de pacientes que manifestaron síntomas vestibulares y auditivos, característicamente desencadenados por ciertos estímulos y en quienes se encontraron, mediante estudios de imagen, defectos en el hueso temporal causales de esta afección, precisamente en el canal semicircular superior.¹ Debido a la rareza de esta enfermedad este artículo tiene por objetivo demostrar un cuadro clínico característico de este padecimiento sustentado con la evidencia radiológica de los defectos anatómicos encontrados en el hueso temporal de la paciente.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 43 años, en protocolo de estudio por enfermedad mixta de tejido conectivo, que fue referida a nuestro servicio por padecer múltiples episodios de vértigo durante dos años, caracterizados por ser de segundos de duración, de aparición sobre todo al levantar objetos pesados desde el suelo o en la posición de decúbito derecho, así como episodios de inestabilidad, incluso al reposo y pérdida del equilibrio, durante este tiempo también refirió acúfeno derecho pulsátil, con intermitencia en su percepción e intensidad variable, aumentando en la posición cefálica forzada a la derecha. La paciente tenía autofonía y tanto ella como familiares notaban cierta pérdida de audición, que refirió ser de forma bilateral, pero con predominio derecho, lentamente progresiva.

Durante la exploración física, se observó marcha normal, Romberg negativo, metrías y cinesias sin alteraciones, sin nistagmo espontáneo, destacó hipoacusia de conducción bilateral predominantemente derecha al estudio con diapasón.

Mediante maniobras de postura con el oído derecho hacia abajo apareció nistagmo geotrópico con latencia de 6 segundos, de un minuto de duración, e inhibición a la fijación visual y reversión a la incorporación.

Como parte del abordaje se realizó audiometría tonal que corroboró la hipoacusia, que fue severa, de tipo mixto. La impedanciometría evidenció curvas de compliance tipo A de Jerger con volumen y presión de oído medio sin alteraciones. La tomografía computada multicorte en hueso temporal en fase simple con cortes axiales mostró adelgazamiento, con pérdida del espesor total del techo de ambos canales semicirculares superiores (**Figura 1**), tegmen timpani remodelado y adelgazado de forma bilateral.

En la actualidad la paciente continúa en seguimiento multidisciplinario junto con el servicio de Otorrinolaringología para vigilancia y evitar complicaciones en el oído medio; al momento no ha tenido exacerbaciones de los síntomas.

DISCUSIÓN

La prevalencia real de esta enfermedad en la población general se desconoce. Berning y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo con 500 pacientes asintomáticos en el que encontraron, mediante estudios de imagen, que 2% de ellos tenía el defecto, en contraste con el 7.8% encontrado por Nadgir y su grupo en 306 pacientes sintomáticos de diversos grupos de edad, de los que solo 6 tenían el defecto de forma bilateral, como el caso expuesto. Al desarrollar el defecto en un lado, éste también puede aparecer de forma contralateral en 33 a 50% de los casos, como dehiscencia o adelgazamiento del canal semicircular superior, esto observado en estudios cadavéricos y radiológicos.^{2,3,4} Crovetto y colaboradores mencionan que la incidencia de esta enfermedad puede sobreestimarse mediante estudios de imagen, encontrando incidencia

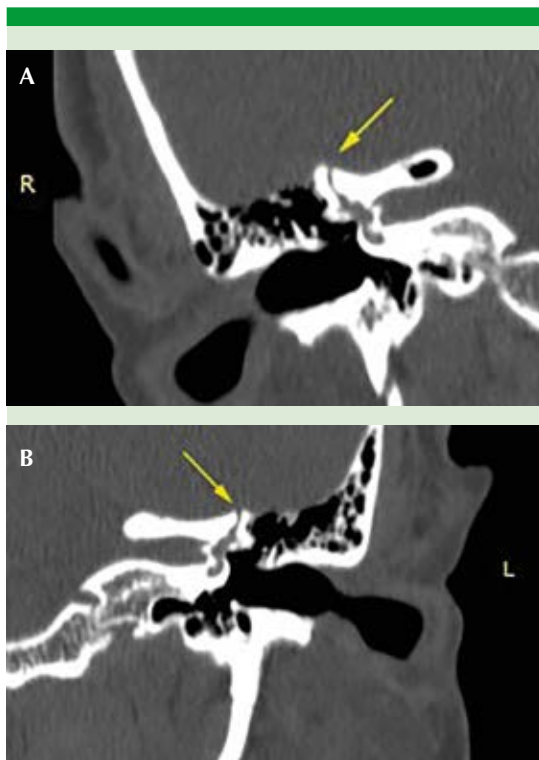


Figura 1. Tomografía computada de hueso temporal, corte coronal, que evidencia dehiscencia completa del canal semicircular superior en el lado derecho (A; flecha) e izquierdo (B; flecha).

de 3.6 y 0.6% mediante estudios de imagen y modelos anatómicos del hueso temporal, respectivamente, similar a lo encontrado en otras series, por lo que argumentan que el diagnóstico no debe basarse únicamente en los hallazgos radiológicos.⁵

El mecanismo responsable de los síntomas se ha relacionado hipotéticamente con un efecto de “tercera ventana móvil” producido por la dehiscencia en el laberinto óseo, afectando la regulación normal por la ventana oval y redonda de la energía sonora y mecánica, provocando así una alteración en las presiones transmitidas en el laberinto, alterando la homeostasia endolin-

fática. Con esto se condiciona la aparición de síntomas ante ciertos estímulos, como vértigo inducido por sonidos intensos (fenómeno de Tullio) o por cambios de presión (signo de Heubert), característicos, pero no patognomónicos de esta enfermedad.^{1,4,6}

La causa de esta enfermedad todavía no se conoce con certeza, se ha atribuido a factores degenerativos, sustentado por Nadgir y colaboradores, al encontrar que la incidencia aumenta hasta el 93% sucesivamente a medida que avanza la edad, asociándolo con la desmineralización ósea que se experimenta con el paso de los años, así como resultado de microtraumatismos repetitivos durante la vida. Por otra parte, otros estudios han demostrado evidencia de actividad osteoclástica degenerativa en el hueso temporal de estos pacientes, que originan microcavitaciones que también pueden jugar un papel importante en la aparición de la enfermedad. Contra estas teorías también se han asociado factores congénitos como causa, debido a la prevalencia encontrada de incluso el 10.7% en la población pediátrica mayor de tres años, aunque las bases genéticas de esta enfermedad son posibles, se necesitan más estudios genéticos y de cohorte para conocer las posibles contribuciones en esta enfermedad.^{2,4,7,8,9}

La manifestación de esta enfermedad es muy variable, desde pacientes asintomáticos hasta síntomas comunes, como hiperacusia, autofonía, acúfeno pulsátil y vértigo inducido por sonidos o cambios en la presión.¹⁰

Como es de apreciar en el caso comentado, ésta es una enfermedad con evolución prolongada, lo más característico es la extrema sensibilidad de los pacientes a cambios de presión o sonidos muy intensos en el oído afectado. En la manifestación clínica pueden encontrarse dos grupos principales de síntomas: los auditivos y los vestibulares, y menos comunes



los síntomas autonómicos. Entre los síntomas vestibulares destacan el vértigo de larga evolución, característicamente desencadenado por actividades que producen cambios en el oído medio o la presión intracraneal, por ejemplo, levantar objetos pesados (característico en el caso comunicado), sonarse la nariz, realizar maniobra de Valsalva o aplicar presión sobre el canal auditivo externo, también suele ocurrir que se desencadene con ruidos intensos. Estos pacientes también pueden padecer desequilibrio crónico, nistagmo y oscilopsia. Entre los síntomas auditivos es común que estos pacientes muestren síntomas de hiperacusia de conducción ósea, como autofonía (síntoma molesto expresado por la paciente del caso), capacidad de escuchar los sonidos cardiacos, los movimientos oculares o los propios pasos. Asimismo, tienen acúfeno pulsátil (éste aparecía de manera intermitente en nuestra paciente), plenitud aural o bloqueo auditivo.^{4,6,9,10}

Un aspecto importante en este padecimiento es la pérdida auditiva, que sobre todo es de tipo conductivo y con manifestación muy variable desde casos con empeoramiento rápido de la audición con el paso del tiempo hasta casos en los que por muchos años la progresión es mínima.¹⁰ El 25% de los pacientes informan una sensación auditiva de “silbido” o, como el caso comunicado, acúfeno pulsátil e intermitente que resultaba molesto, sobre todo en condiciones de silencio absoluto. Como se comentó, es poco común la existencia de disautonomía como bradicardia o hipotensión, la aparición de migraña o, más raro aún, de movimientos involuntarios de la cabeza en respuesta a sonidos intensos descrito en ciertos casos.^{4,9,10}

El diagnóstico de esta enfermedad se establece sobre todo con la combinación de hallazgos clínicos y radiológicos. Entre los criterios diagnósticos, se sugiere considerar al menos uno de estos síntomas: hiperacusia de conducción

ósea, vértigo inducido por presión o sonidos, así como acúfeno pulsátil.¹⁰ Sumado a la manifestación característica, la tomografía computada del hueso temporal, particularmente en cortes coronales, que evidencia la dehiscencia, resalta como estudio confirmatorio ante la sospecha. También pueden agregarse como parte del protocolo diagnóstico estudios de potenciales miogénicos vestibulares evocados o audiometría tonal que evidencian la transmisión de presión anormal por el efecto de “tercera ventana móvil”.^{4,9,10}

El tratamiento de estos pacientes depende de la gravedad de los síntomas, pero a la fecha no se conocen tratamientos médicos efectivos contra este padecimiento. El tratamiento es sobre todo conservador, evitando estímulos desencadenantes y usando sedación vestibular. La intervención quirúrgica suele reservarse para pacientes con síntomas intratables y debilitantes, incluso ante defectos bilaterales, con el objetivo de eliminar el efecto de tercera ventana móvil, esto se logra mediante la reparación del techo del canal semicircular superior, taponamiento del defecto óseo o reforzamiento de la ventana redonda u oval, en la actualidad se usan abordajes cada vez menos invasivos, como la técnica transmastoidea o endoscópica.^{4,9,10,11}

CONCLUSIONES

A pesar de ser una afección relativamente poco frecuente, cada vez se conocen más aspectos fundamentales del comportamiento de la dehiscencia del canal semicircular superior; es uno de los trastornos vestibulares mejor conocidos dentro de su fisiopatología; en la actualidad, al contar con mejores recursos tecnológicos, puede abordarse y tratarse de mejor manera a estos pacientes, con la certeza de que cada día podrá ofrecerse un mejor tratamiento, menos invasivo y que resuelva el problema de una mejor manera.

REFERENCIAS

1. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, et al. Sound –and/or pressure– induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 249-58. doi. 10.1001/archotol.124.3.249.
2. Nadgir RN, Ozonoff A, Devaiah AK, Halderman AA, et al. Superior semicircular canal dehiscence: Congenital or acquired condition? *Am J Neuroradiol* 2011; 32: 947-49. doi. 10.3174/ajnr.A2437.
3. Berning AW, Arani K, Branstetter BF. Prevalence of superior canal dehiscence on high-resolution CT imaging in patients without vestibular or auditory abnormalities. *Am J Neuroradiol* 2019; 40 (4): 709-12. doi. 10.3174/ajnr.A5999.
4. Bi WL, Brewster R, Poe D, Vernick D, et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Neurosurg* 2017; 127 (6): 1268-76.
5. Crovetto M, Whyte J, Rodriguez OM. Anatomic-radiological study of the superior canal dehiscence radiological consideration of superior and posterior semicircular canal. *Eur J Radiol* 2010; 76 (2): 167-72. doi. 10.1016/j.ejrad.2009.05.038.
6. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005; 115 (10): 1717-1727. doi. 10.1097/01.mlg.0000178324.55729.b7.
7. Lin BM, Reinshagen K, Nadol Jr J, Quesnel AM. Temporal bone histopathology: Superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope Invest Otolaryngol* 2019; 5(1): 117-121. doi. 10.1002/lio2.332.
8. Niesten ME, Lookabaugh S, Curtin H, Merchant SN, et al. Familial superior canal dehiscence syndrome. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 140 (4): 363-8. doi. 10.1001/jamaoto.2013.6718.
9. Mau C, Kamal N, Badeti S, Reddy R, et al. Superior semicircular canal dehiscence: Diagnosis and management. *J Clin Neurosci* 2018; 48: 58-65. doi. 10.1016/j.jocn.2017.11.019.
10. Ward BK, Carey JP, Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome: Lessons from the first 20 years. *Front Neurol* 2017; 8: 177. doi. 10.3389/fneur.2017.00177.
11. Shaia WT, Diaz RC. Evolution in surgical management of superior canal dehiscence syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head and Neck Surg* 2013; 21 (5): 497-502. doi. 10.1097/MOO.0b013e328364b3ff.