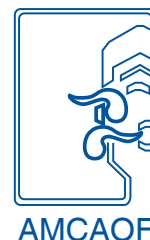


Caso clínico

Recibido: noviembre 2015
Aceptado: junio 2016

Vol. 5, Núm. 2
Mayo-Agosto 2016
pp 53-57



Síndrome de dehiscencia del conducto semicircular superior unilateral sin manifestaciones vestibulares

Unilateral superior semicircular canal dehiscence syndrome without vestibular manifestations

Martha Parra-Cárdenas,* Annel Gómez-Coello,† Francisco Alfredo Luna-Reyes‡

Resumen

El síndrome de dehiscencia del conducto semicircular superior es una patología caracterizada principalmente por síntomas vestibulares asociados con cambios de presión y estímulos sonoros. Sin embargo, una minoría de los casos se manifiesta únicamente con sintomatología auditiva. Se presenta el caso de una paciente con hipoacusia conductiva y acúfeno en quien se identificó dehiscencia del conducto semicircular superior derecho a nivel del seno petroso superior.

Palabras clave: Síndrome de dehiscencia de conducto semicircular superior, potenciales evocados miogénicos vestibulares oculares, potenciales evocados miogénicos vestibulares cervicales.

Abstract

Superior canal dehiscence syndrome is characterized by vestibular symptoms associated with pressure changes and sound stimuli. However, a minority of cases present only with audiological manifestations. We report the case of a patient with conductive hearing loss and tinnitus in whom a dehiscence of the superior semicircular canal was identified at the level of the superior petrous sinus.

Key words: Superior semicircular canal dehiscence syndrome, cervical vestibular-evoked myogenic potentials, ocular vestibular-evoked myogenic potentials.

Introducción

La primera descripción del síndrome de dehiscencia del conducto semicircular superior (SDCSS) fue realizada por Lloyd B. Minor y colaboradores en 1998, en la que lo caracterizó como vértigo inducido por presión o sonido secundario a una dehiscencia ósea en el conducto semicircular superior.¹

Posteriormente, se encontró en un estudio con huesos temporales que 1.4% presentaron adelgazamiento del hueso sobre el conducto semicircular superior, y 0.5%, dehiscencia completa. Los dos sitios identificados principalmente fueron la eminencia arcuata y el seno petroso superior. Existen hipótesis sobre la etiología de la dehiscencia, desde una posible anomalía en el desarrollo que predispone a una fractura posterior a un traumatismo

* Médica residente de Otorrinolaringología, Cirugía de Cabeza y Cuello.

† Médica de Alta Especialidad en Foniatría.

‡ Jefe de División de Audiología y Otoneurología.

Instituto Nacional de Rehabilitación, Ciudad de México.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/audiologia>

mo en la edad adulta hasta un adelgazamiento progresivo asociado con estructuras vasculares.²

La manifestación clásica del SDCSS es el vértigo asociado con cambios de presión y sonidos, autofonía e hipoacusia. Sin embargo, también se han descrito individuos que únicamente presentan sintomatología auditiva.³

Presentación del caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 56 años, quien acude por disminución insidiosa en la audición bilateral de predominio derecho de cinco años de evolución, notada por fallas a la discriminación fonémica. Se acompaña de acúfeno de tono grave, intermitente, intensidad fluctuante de 4-7/10. Ha presentado episodios de mareo leve asociado con ruidos intensos; sin embargo, nunca ha experimentado vértigo. Niega otorragia, otorrea, plenitud aural y autofonía. Cuenta con el antecedente de hipertensión arterial, con regular control. Niega exposición a ruido, ototóxicos y antecedentes de traumatismo craneoencefálico.

A la exploración física, se encuentra con voz y lenguaje sin alteraciones, conducta de normoyente. Otoscopia normal, membranas móviles a maniobras de Toynbee y Valsalva. Movimientos oculares conservados, sin nistagmo espontáneo con lentes de Frenzel. Nariz, cavidad oral y faringe, sin alteraciones. La acumetría con diapason 512 Hz muestra un Weber derecho, Rinne izquierdo positivo y derecho negativo, y fenómeno de tercera ventana hacia el oído derecho. Fenómenos de Tullio y Hennebert, negativos. Exploración neurológica sin datos patológicos.

Se realiza un estudio audiométrico (Figura 1), donde se obtienen curvas de perfil descendente, derecho de tipo mixto e izquierdo de tipo sensorial, logaudiometría con máxima discriminación fonémica del 100% a 60 dB en el oído derecho (perfil conductivo) y del 100% a 80 dB en el oído izquierdo (perfil sensorial). En la timpanometría se encuentran curvas A en la clasificación de Jerger, con reflejo estapedial presente ipsilateral y contralateral en ambos oídos. Se lleva a cabo una "prueba de la fístula" con presión positiva 300 daPa por el fenómeno de tercera ventana en la prueba con diapasones, sin presencia de nistagmo o sintomatología vestibular.

Se realizan potenciales miogénicos vestibulares cervicales (cVEMP) con estimulación acústica con tonos *burst* a 500 Hz a 100 dBnHL en polaridad de rarefacción a 200 repeticiones; en el oído derecho se encuentra umbral a 87 dBnHL y aumento de amplitud de las respuestas; en el lado contralateral se observan respuestas dentro de amplitud y latencia normales (Figura 2). También se llevan a cabo potenciales miogénicos vestibulares oculares (oVEMP) con estimulación

acústica con tonos *burst* a 500 Hz a 100 dBnHL en polaridad de rarefacción a 200 repeticiones, en los cuales se observa respuesta de gran amplitud en el oído derecho; no se obtiene respuesta en el lado contralateral (Figura 3).

Se solicita estudio tomográfico simple de oídos de alta definición con microcortes de 1 mm, en donde se evidencia dehiscencia del conducto semicircular superior derecho, por lo que se realizan reconstrucciones de Poschl y Stenvers y se corrobora dehiscencia en la región del seno petroso derecho (Figura 4).

Se establece el diagnóstico de dehiscencia del conducto semicircular superior derecho. Se asesora a la paciente sobre la naturaleza de sus síntomas y plantean opciones de tratamiento quirúrgico y conservador. La mujer opta por continuar en seguimiento regular y observación, por ausencia de sintomatología vestibular y manifestaciones leves.

Discusión

El SDCSS se caracteriza por una apertura en un segmento óseo del conducto semicircular superior. Esto traduce a manifestaciones audiológicas y otoneurológicas relacionadas con el denominado "efecto de tercera ventana". Fang-Lu Chi y colaboradores reportan diversas manifestaciones audiológicas, sin encontrar una correlación entre el tamaño de la fístula y la severidad de los síntomas.⁴

Típicamente se ha descrito que los pacientes con SDCSS presentan hipoacusia conductiva en tonos graves o en frecuencias menores a los 2,000 Hz, con una adecuada función del oído medio. Nuestro caso muestra un perfil audiométrico descendente de tipo mixto con predominio sensorial. La autofonía también descrita por autores como Minor no se presentó en nuestra paciente.

Reconocer los efectos acústicos del SDCSS es importante para prevenir que la brecha aero-ósea que presentan sea interpretada como anomalías en el oído medio. Se han reportado también casos en los cuales el SDCSS simula clínicamente una otosclerosis al presentar hipoacusia conductiva sin síntomas vestibulares, salvo historia de mareo leve asociado con sonidos en un 20%, similar a lo presentado en nuestro caso.⁵ Hay individuos que incluso han sido intervenidos de cirugía de estribo, sin mejoría en la audición ya que ésta se debía a SDCSS.^{3,5,6} Un interrogatorio exhaustivo aunado a sospecha clínica es necesario para identificar sujetos en quienes se deben realizar pruebas adicionales para identificar una posible dehiscencia del conducto semicircular superior. Las personas con hipoacusia conductiva por audiometría con reflejos estapediales íntegros deben ser estudiadas por posible SDCSS antes de ser sometidas a exploración quirúrgica de oído medio.

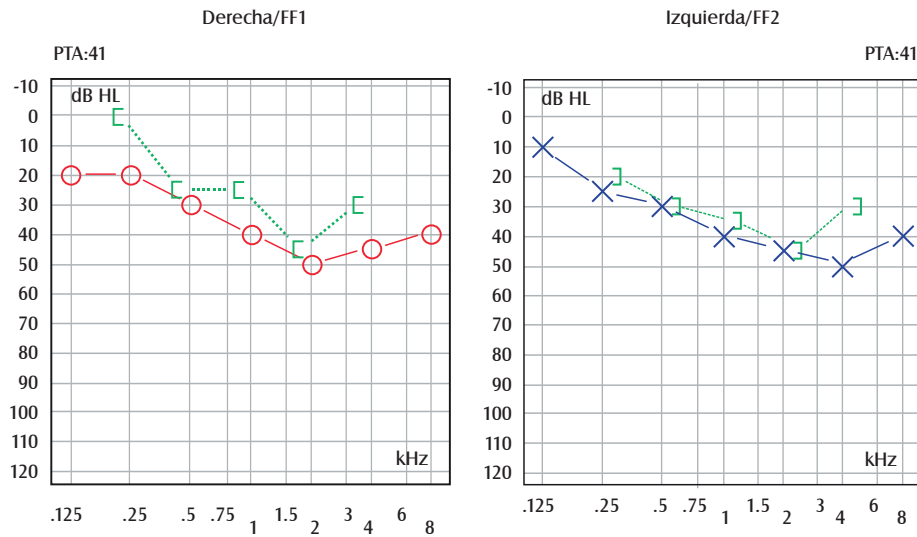


Figura 1.

Audiometría tonal.

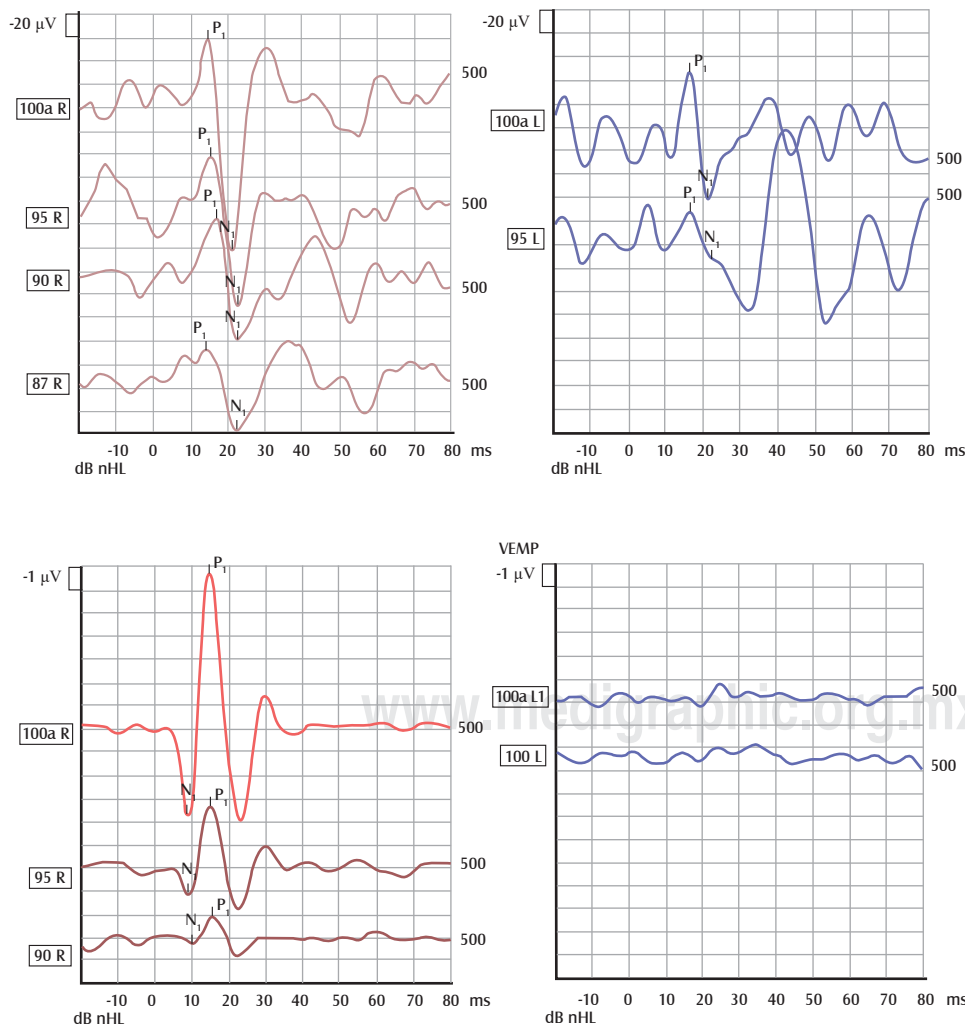
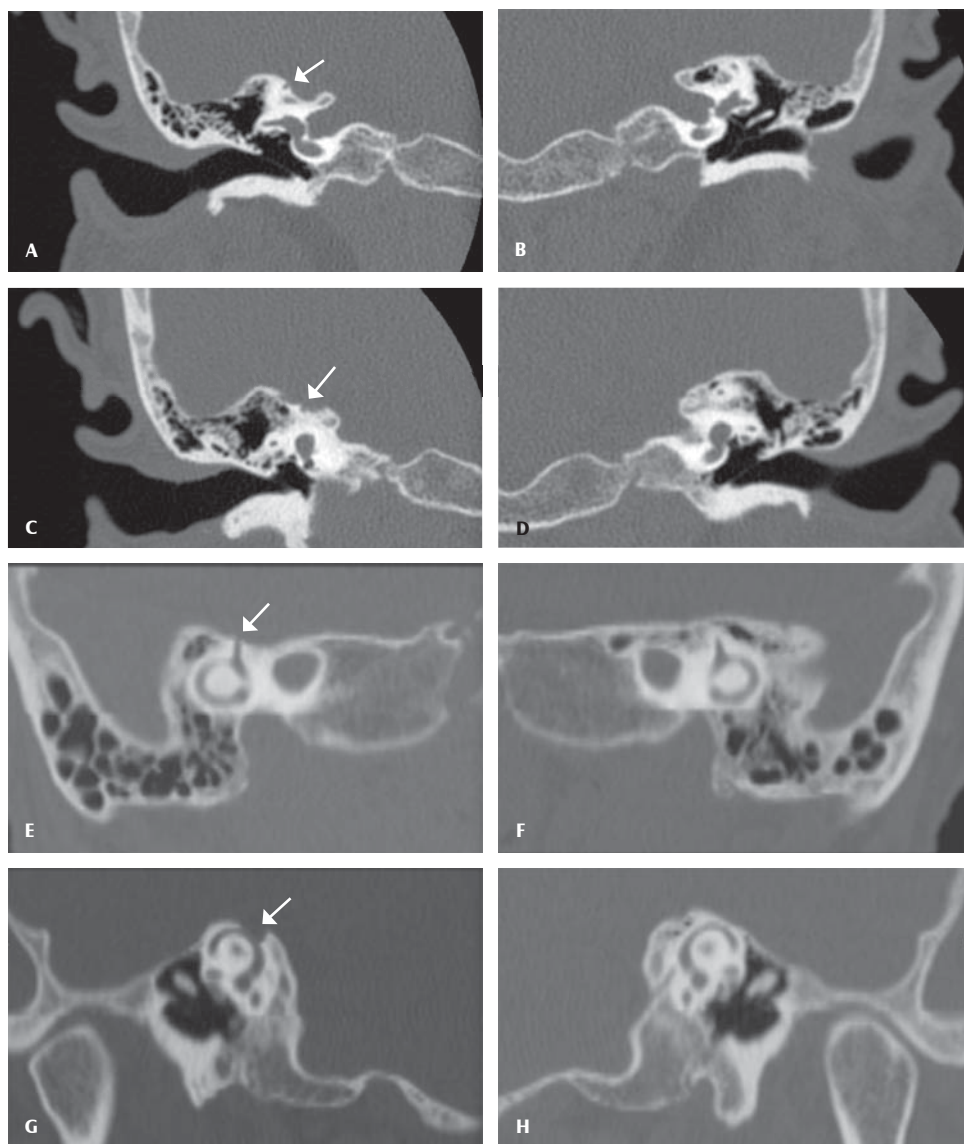


Figura 2.

Potenciales miogénicos vestibulares cervicales (cVEMP). Se encuentran umbrales del lado derecho a 87 dB y del oído izquierdo a 95 dB. Se observa en el oído derecho aumento de la amplitud de las respuestas, además de una intensidad menor que en el lado contralateral.

Figura 3.

Potenciales miogénicos vestibulares oculares (oVEMP). Se encuentran umbrales derechos a 90 dB y no se obtiene respuesta del oído izquierdo. Se observa en el oído derecho aumento de la amplitud de las respuestas.

**Figura 4.**

Tomografía computada de oídos con ventana para hueso. Panel A y C, cortes coronales del oído derecho, en donde se señala dehiscencia. Panel B y D, cortes coronales comparativos del oído izquierdo. Panel E y F, reconstrucción de Stenvers (perpendicular al CS superior). Panel G y H, reconstrucción Poschl (paralelo al CS superior). La flecha blanca señala el sitio de dehiscencia.

Clínicamente, la paciente refirió presentar mareo leve asociado a ruidos intensos; sin embargo, nunca presentó vértigo. Al realizar una prueba en cámara sonoamortiguada con sonidos a alta intensidad para búsqueda intencionada del fenómeno de Tullio, no se registraron movimientos oculares ni sintomatología vestibular. Así mismo, al realizar maniobras de Toynbee y Valsalva no se presentó nistagmo, y el signo de Hennebert fue negativo.

Los VEMP en SDCSS presentan un umbral menor, y han probado ser una herramienta útil para el diagnóstico de esta patología. Recientemente, se reportó superioridad de la amplitud de los VEMPs oculares contra el umbral de los VEMPs cervicales para el diagnóstico de SDCSS.⁷ En

pacientes normales, los cVEMP típicamente no son medidos por debajo de 80 dBnHL, y la presencia de éstos, y de mayor amplitud como en este caso, es por lo regular sugestiva de dehiscencia del canal superior, además de que han mostrado una alta sensibilidad para el diagnóstico de esta patología.^{8,9} En los VEMPs medidos de pacientes con SDCSS o patología con presencia de tercera ventana (como fístulas o dehiscencia de canal lateral), los trazos obtenidos del lado afectado son medibles a significativamente menores intensidades en niveles de presión auditiva y se obtienen respuestas con grandes amplitudes de P1 y N1, a diferencia de los oídos sanos.¹⁰ Los oVEMP muestran, de igual forma, una amplificación anormal aún en bajas

intensidades (75-80 dBnHL), o pueden estar presentes en frecuencias como 4,000 Hz con estímulos *tone burst*. El oVEMP n10 a 4,000 Hz permite una fácil y rápida identificación de SDCSS, ya que evita procedimientos largos y agotadores para encontrar umbrales de potencial miogénico, que en ocasiones requiere múltiples ensayos con agotadores estiramientos repetidos del cuello.¹¹

Existen estudios que demuestran que ambas modalidades de VEMP demostraron una sensibilidad y especificidad que van desde 80 hasta 100% y 90 a 100%, respectivamente.

Debido a que las respuestas VEMP pueden disminuir con la edad, Zúñiga y colaboradores estratifican por edad a los pacientes con diagnóstico de SDCSS. Una ventaja adicional de este enfoque es que permite el análisis de la sensibilidad y la especificidad por década, alcanzando $\geq 90\%$ para todos los grupos.⁷

La tomografía computada (TC) de alta resolución es una herramienta que ha demostrado ser útil en la identificación de dehiscencias y en la planeación de abordajes quirúrgicos. McCall y su grupo describieron una serie de 12 individuos con dehiscencia de canal semicircular asociado a contacto con el seno petroso superior, igual al patrón evidenciado en nuestra paciente.¹² Encontraron una prevalencia de 7% con esta relación anatómica, y que en esta población los síntomas vestibulares están asociados con la actividad física más que a presión o sonido. Proponen que en caso de requerir manejo quirúrgico, éste se realice mediante abordaje transmastoides, ya que el defecto se encuentra medial y puede no ser visto con un abordaje de fosa media o requerir una retracción importante del lóbulo temporal.

Conclusiones

El SDCSS es un trastorno cuya presentación clínica es sumamente variable. Al publicar este caso, pretendemos documentar que las manifestaciones vestibulares pueden ser discretas o no ocurrir, por lo que es importante reconocer las manifestaciones audiológicas que orienten al diagnóstico. El protocolo de estudio en estos sujetos debe incluir una exploración física e interrogatorio exhaustivos, pruebas audiométricas, potenciales evocados miogénicos

vestibulares (cervicales y oculares), así como tomografía computada de alta definición.

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; 124: 249-258.
2. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000; 126: 137-147.
3. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005; 115: 1717-1727.
4. Chi FL, Ren DD, Dai CF. Variety of audiological manifestations in patients with superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol.* 2010; 31 (1): 2-10.
5. Merchant SN, Rosowski JJ, McKenna MJ. Superior semicircular canal dehiscence mimicking otosclerotic hearing loss. *Adv Otorhinolaryngol.* 2007; 65: 137-145.
6. Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004; 25 (2): 121-129.
7. Zuniga MG, Janky KL, Nguyen KD, Welgampola MS, Carey JP. Ocular versus cervical VEMPs in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol.* 2013; 34 (1): 121-126.
8. 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: 41-49.
9. Aw ST, Welgampola MS, Bradshaw AP, Todd MJ, Magnussen JS, Halmagyi GM. Click-evoked vestibulo-ocular reflex distinguishes posterior from superior canal dehiscence. *Neurology.* 2010; 75 (10): 933-935.
10. Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol.* 1999; 119 (6): 633-640.
11. Manzari L, Burgess AM, McGarvie LA, Curthoys IS. An indicator of probable semicircular canal dehiscence: ocular vestibular evoked myogenic potentials to high frequencies. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013; 149 (1): 142-145. doi: 10.1177/0194599813489494. Epub 2013 May 14.
12. McCall AA, McKenna MJ, Merchant SN, Curtin HD, Lee DJ. Superior canal dehiscence syndrome associated with the superior petrosal sinus in pediatric and adult patients. *Otol Neurotol.* 2011; 32 (8): 1312-1319.

Correspondencia:

Martha Parra Cárdenas

Instituto Nacional de Rehabilitación.
Calzada México-Xochimilco Núm. 289,
Colonia Arenal de Guadalupe, CP 14389,
Delegación Tlalpan, Ciudad de México
Teléfono: (55)5999-1000, ext. 18116
E-mail: martha.parra@gmail.com