

Medicent Electrón. 2017 oct.-dic.;21(4)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE VILLA CLARA

ARTICULO DE REVISIÓN**La dehiscencia del canal semicircular superior como forma de presentación de la vestibulopatía periférica****Superior semicircular canal dehiscence syndrome as a form of presentation of peripheral vestibulopathy**Ariel Cabrera Pérez¹, Mayte Treto Fernández², Idalmis García Martínez¹

1. Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: arielp@infomed.sld.cu
2. Hospital Universitario Clínico-Quirúrgico Arnaldo Milián Castro. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: maytetf@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: la dehiscencia del canal semicircular superior es una alteración del oído interno caracterizada por la ausencia parcial de la cobertura ósea de dicho canal. En condiciones normales, el oído interno solamente tiene dos ventanas: la oval y la redonda, ambas cerradas elásticamente; cuando hay una dehiscencia del canal semicircular superior, existe una «tercera ventana» en el laberinto, lo que cambia la fisiología del oído interno.

Objetivo: describir el síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior como forma de presentación de la vestibulopatía periférica.

Método: consulta y discusión de la literatura médica.

Conclusión: en la actualidad, a pesar de la resolución de los métodos de diagnóstico por imagen, existen discrepancias sobre la prevalencia real de dicho síndrome.

DeCS: audiometría /utilización, oído interno, canales semicirculares/lesiones.

ABSTRACT

Introduction: superior semicircular canal dehiscence is an inner ear abnormality characterized by the partial absence of the bony covering of this canal. In normal conditions, there are just two inner ear windows: oval and round, both elastically closed; so when there is a superior semicircular canal dehiscence, a "third window" exists in the labyrinth changing the physiology of the inner ear.

Objective: to describe superior semicircular canal dehiscence syndrome as a form of presentation of peripheral vestibulopathy.

296

Method: review and discussion of the medical literature.

Conclusion: nowadays, there are discrepancies on the real prevalence of this syndrome despite the solution of the diagnostic imaging methods.

DeCS: audiometry/ultlization, ear, inner, semicircular canals/injuries.

INTRODUCCIÓN

La prolongación tegmentaria del *tegmen tympani* y el canal semicircular superior se originan de la misma estructura: la cápsula ótica, y poseen el mismo tipo de osificación endocondral; mientras que la prolongación escamosa del *tegmen tympani* se desarrolla desde la escama del temporal y su osificación es de tipo directa o intramembranosa. En la osificación de la prolongación tegmentaria, colaboran los núcleos de osificación de los canales semicirculares superior, externo y accesorio del tegmen, los cuales, por crecimiento, se extienden hasta la prolongación tegmentaria; este hecho, sumado a que ambas estructuras comparten una capa común de periostio externo, podría explicar la coexistencia de falta de cobertura ósea en el tegmen y en el canal.¹

La dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS) es una alteración del oído interno caracterizada por la ausencia parcial de la cobertura ósea de dicho canal, lo cual establece la presencia de tres ventanas en el oído interno, la oval, la redonda y la dehiscente.²

Los canales semicirculares superiores o anteriores se hallan situados en el espesor del peñasco del hueso temporal y forman parte del laberinto posterior del oído interno. Cada uno de ellos describe un arco que ilustra aproximadamente dos tercios de un círculo, y cuya longitud es de 15 a 20 mm; su orientación puede ser oblicua hacia arriba y afuera o generalmente vertical, con grandes diferencias individuales.

Cada canal presenta dos extremos: uno dilatado (ampular), elíptico, con un diámetro de 3 mm, que desemboca en la porción superior y externa del vestíbulo; el otro extremo, no ampular, resultante de su unión con el del canal posterior, es circular, con un diámetro de 1,5 mm y confluye en la parte interna del vestíbulo.

El canal semicircular superior (CSS) levanta por su bucle la cortical de la superficie ántero-superior del peñasco para formar un relieve transversal: la eminencia arqueada. Sin embargo, esta eminencia no coincide exactamente con el canal semicircular óseo superior.³

Minor fue el primero en identificar este síndrome, caracterizado por vértigo y nistagmo, cambios de presión en el oído medio, presión intracraneal o ambos. Concibió que la falla ósea o dehiscencia operaría como una «tercera ventana» móvil a nivel del oído interno, en forma adicional a las ventanas fisiológicas, lo que proporcionaría la transmisión de la vibración en dirección al aparato vestibular, provocando la sensación de vértigo.⁴

Habitualmente, el oído interno tiene dos ventanas: la oval y la redonda, ambas cerradas elásticamente. Precisamente, el estímulo sonoro alcanza el caracol del oído interno, induciendo respuestas auditivas. Sin embargo, cuando hay una DCSS, existe una «tercera ventana», lo que cambia la fisiología del oído interno. Así, los sonidos que alcanzan el oído interno no se dirigen solamente hacia el caracol como debieran, sino también a la «tercera ventana», lo que acarrea dos consecuencias: la energía sonora que alcanza el caracol auditivo es menor de la que debiera, lo que provoca hipoacusia y dicha energía sonora se transmite hacia el canal semicircular superior induciendo la estimulación anormal de las terminaciones sensoriales de este; ello origina vértigo y nistagmos, lo que se describe como fenómeno de Tullio.

Tullio percibió respuestas vestibulares en conejos sometidos a estímulos sonoros de muy alta intensidad y concluyó sus hallazgos al encontrar iguales respuestas con estímulos sonoros de menor intensidad, siempre que realizara una fistula experimental en los canales semicirculares de los animales. Luego se denomina fenómeno de Tullio al desencadenamiento de síntomas vestibulares (vértigo y nistagmo) en respuesta a la estimulación sonora. La intensidad sonora precisa para incitar un fenómeno de Tullio en un sujeto con DCSS es de 90-100 decibeles (dB) con frecuencias de 250 Hz a 4000 Hz.²

La orientación adecuada del diagnóstico en estos pacientes es un reto, no solo para los médicos de asistencia primaria, sino también para otorrinolaringólogos y neurólogos. La imprecisión habitual que presentan los pacientes al definir los síntomas y la dificultad frecuente que existe para objetivar signos clínicos al realizar el examen, hace difícil llegar a un diagnóstico preciso.

Los síntomas que caracterizan este síndrome tienen un impacto negativo en el individuo que lo padece, en su calidad de vida, su futuro personal y social e incrementa el riesgo de depresión, estrés, somatización y aislamiento.

MÉTODOS

Consulta y discusión de la literatura médica referenciada al SDCSS y aspectos éticos de revistas científicas arbitradas en bases de datos. Fueron identificados aquellos artículos que tenían correspondencia con los términos de búsqueda, publicados en revistas con elevado nivel científico. Se realizó un análisis crítico de toda la literatura encontrada. El 95 % de los artículos seleccionados fueron publicados en los últimos cinco años. Los de mayor actualización fueron los artículos de revistas digitales, disponibles en bases de datos regionales, como Scielo, e internacionales como Otorrinolaringología Cirugía de Cabeza y Cuello, Acta Otorrinolaringológica Española y OtoNeurotol.

Fueron empleados motores de búsqueda, como Google y Medline.

DESARROLLO

Fisiopatología

Usualmente, las vibraciones sonoras se transmiten desde la membrana timpánica a los huesecillos. El estribo actúa como pistón, empujando la perilinfa y la endolinfa hacia la cóclea. Cuando existe un conducto semicircular dehiscente, los cambios de presión acarrearán flujo de líquido desde el vestíbulo hacia la ventana patológica. El estribo empuja hacia adentro y la «tercera ventana» hacia afuera, dando lugar a un discreto movimiento de la perilinfa, que comprime la endolinfa de los canales semicirculares. El cerebro interpreta el movimiento de la endolinfa como movimiento del cuerpo, y se manifiesta clínicamente como vértigo.

Los sonidos de alta intensidad inducen el movimiento de la endolinfa y de la cúpula del CSS, estimulan el nervio de dicho canal semicircular, y se origina un nistagmo vertical-rotatorio.⁵

Hoy se desconoce con exactitud la causa de la dehiscencia de los canales semicirculares; sin embargo, se han postulado diversas teorías: la dehiscencia se debería a un defecto en el desarrollo embrionario por una mala posición del otocisto primitivo; defecto de la reorganización ósea del canal en el período prenatal; defecto del canal por un desarrollo anormal de la fosa craneal media; la existencia de una alteración posnatal del techo del canal; una predisposición congénita; la rotura de la cubierta de canales extremadamente finos por un traumatismo craneal; un brusco aumento de la presión intracraneal, o la erosión causada por el peso y la presión del lóbulo temporal.⁶

Manifestaciones clínicas

Los síntomas cocleovestibulares, resultantes de la comunicación del oído interno y sus estructuras vecinas, son causados por el canal semicircular dehiscente. La densidad del hueso que encajona el oído interno tiene dos ventanas móviles, pero un canal dehiscente adquirido crea una «tercera ventana móvil» que activa una variedad de síntomas.⁷

Los posibles síntomas auditivos incluyen la autofonía, plenitud ótica, pérdida auditiva y acufeno pulsátil. Los trastornos vestibulares comprenden el fenómeno de Tullio y el desequilibrio crónico.⁸

Los trastornos auditivos se presentan como resultado de la aparición de una tercera ventana en el oído interno, lo cual puede reducir la impedancia coclear, crear desviaciones en la conducción del

sonido, producir pérdida de tipo conductiva e incrementar los umbrales de conducción ósea, mientras aumenta la diferencia en la impedancia entre el vestíbulo y la ventana redonda.⁹

En quienes se presenten manifestaciones auditivas en el curso del SDCSS, los efectos acústicos incluyen mayor sensibilidad para la conducción ósea y la autofonía. Minor notó la importancia de identificar estos efectos en el contexto del canal superior dehiscente, para evitar atribuirlos a una anomalía del oído medio.¹⁰

El síndrome puede presentarse con hipoacusia de transmisión en frecuencias graves (menores o iguales a 1000 Hz) con adecuada función del oído medio, debido a una amplificación del sonido producido por vía ósea, pues la vibración del hueso produce una oscilación de la duramadre a través del defecto del canal semicircular afectado, la que será transmitida directamente a los fluidos del oído interno, y estimulará las células de la cóclea. Se conceptúa que esta transmisión ocurre de manera más eficiente en las frecuencias bajas. El Weber se lateralizará al oído afectado. La Impedanciometría mostrará un reflejo estapedial normal, lo cual permitirá hacer un diagnóstico diferencial con la otosclerosis, enfermedad que se manifiesta como una hipoacusia transmisiva, pero, en ese caso, los reflejos se encontrarán abolidos.

También puede presentarse con vértigo y nistagmo horizontal, en dirección opuesta al canal fenestrado, en respuesta a sonidos de alta intensidad, definido como fenómeno de Tullio, el cual puede obedecer a una fístula perilinfática o sífilis congénita; esta última a consecuencia de la hiperlaxitud del ligamento anular de la platina del estribo. La fisiopatología es común: una solución de continuidad en la cápsula ótica que incrementa una tercera ventana móvil en el oído interno, a las dos ya existentes. Por consiguiente, se produce una transmisión anormal de la presión dentro del sistema.¹¹

Hallazgos en estudios de imagen

Últimamente se ha adoptado la tomografía axial computarizada con proyección de Poschl, como la que mejor representa el canal semicircular superior.

Como método diagnóstico de primera elección, se cuenta con la tomografía de alta resolución. Sin embargo, esta expone un elevado índice de falsos positivos, por incitarnos a interpretar una fístula completa, cuando en realidad hay una delgada membrana ósea del canal semicircular, que no se aprecia en la tomografía axial computarizada (TAC). La solución a estos problemas está en utilizar cortes finos de 0,5 mm de diámetro.¹²

La dehiscencia es confirmada mediante la tomografía computarizada de alta resolución del temporal, a través de las ventanas óseas. Minor informó una sensibilidad del 100 %, una especificidad del 99 %, y un valor predictivo positivo del 99 %, en la identificación del síndrome.¹³

Diagnóstico

La confirmación del síndrome se basa en la historia clínica, la exploración, en pruebas complementarias, como la audiometría y, como prueba diagnóstica definitiva, la TAC de peñascos del temporal.

La ratificación mediante la TAC de peñasco de alta resolución se realizará con cortes de al menos 0,5 mm y reconstrucción en el plano del canal, para minimizar el número de falsos positivos. Otro examen complementario de utilidad es el potencial evocado biogénico vestibular, el cual revela un aumento en la amplitud y un menor umbral para evocar los potenciales.^{4,8,14}

El potencial evocado biogénico es un método no invasivo, que evalúa la función del sáculo, el otolito y la integridad funcional del nervio vestibular, con el objetivo de facilitar el diagnóstico del síndrome de dehiscencia del conducto semicircular.^{15,16}

El potencial miogénico (VEMP) es una prueba objetiva que evalúa la generación del reflejo disináptico vestíbulo-cervical. Este determina el funcionamiento del sáculo, el laberinto posterior y el nervio vestibular inferior, principalmente. Se piensa que el VEMP se origina por estimulación del sáculo, debido a que este último constituye el órgano terminal vestibular más sensible al sonido, al estar cercano a la ventana oval. La gran intensidad del movimiento de la perilinfa producirá una mayor estimulación de los receptores saculares. Por otro lado, la mayoría de las neuronas del nervio vestibular sensibles a estímulos, que además responden a inclinaciones, se encuentran en

la mácula sacular, y de ahí se dirigen por las fibras aferentes del nervio vestibular al núcleo vestibular lateral e inferior. De esta manera, un estímulo auditivo breve de alta intensidad, producirá un potencial inhibitorio ipsilateral de gran amplitud y breve latencia en el músculo esternocleidomastoideo, cuando este se encuentre contraído en forma tónica y excitatoria en el músculo contralateral. Esta respuesta muscular será representada como una onda con un pico positivo a los 13 milisegundos y un pico negativo a los 23 ms después de la estimulación. En sujetos normales el VEMP tiene un umbral habitualmente de 90-95 dB. En pacientes con DCSS, el umbral es de unos 20 dB inferior a los sujetos normales y la amplitud al nivel habitual de estimulación de 100-105 dB puede ser anormalmente alta (> 300 microvoltios (μV)). Los pacientes con DCSS tienen también un reflejo véstibulo oculomotor evocado anormalmente intenso y de umbral bajo.⁴

La presencia del síndrome en los estudios radiológicos es superior a los estudios anatómicos. Por ende, la clasificación se basará en los síntomas y signos clínicos y en los hallazgos tomográficos.³ Los recientes resultados en pacientes con dehiscencia del conducto semicircular han mostrado una proporción elevada del potencial sumatorio (SP, por sus siglas en inglés) y el potencial de acción (AP, por sus siglas en inglés), medidos por la electrococleografía (ECochG, por sus siglas en inglés).

La importancia de la ECochG, como medio diagnóstico adjunto intraoperatorio, se ha informado en los casos de dehiscencia del canal semicircular, y la corrección intraoperatoria de una proporción de SP/AP elevada también, se ha descrito. Los cambios en la proporción de SP/AP y en la amplitud de SP podrían interpretarse, por consiguiente, como un indicador cuantitativo de la presión impuesta en el laberinto durante la cirugía, pérdida de la función coclear, del potencial endococlear, o en la mecánica de la membrana basilar.^{17,18}

Tratamiento

El tratamiento inicial debe ser conservador. Si esta conducta no es suficiente o los síntomas son incapacitantes, se considera la opción quirúrgica, que consiste en el cierre de la comunicación entre el conducto semicircular superior y el suelo de la fosa media.

Los criterios obligatorios para la cirugía incluyen: (a) la presencia de sonido intermitente, vértigo inducido por presión, con fenómeno de Tullio o ambos, y fenómeno de Hennebert, comprobado por medio de videonistagmografía, o ambos; (b) la confirmación del síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior en la TAC de alta resolución del hueso temporal; y (c) la ausencia de otras posibles causas de vértigo.¹⁹

Las vías propuestas para el cierre son transmastoidea o a través de la fosa craneal media. Una vez identificada la dehiscencia, esta es sellada con cera de hueso o un injerto óseo, y puede añadirse fascia de músculo temporal.²⁰

Han sido utilizadas otras alternativas, como goma de fibrina, injerto óseo y cemento de hidroxapatita en la reparación del defecto, con diversos resultados.²¹

Estudios previos han informado longitudes medias de conductos semicirculares dehiscentes entre 3,3 y 3,6 mm, y justifican que grandes dehiscencias pueden ser reparadas con la oclusión del propio conducto semicircular u ocluyendo los dos extremos expuestos del canal.²²

CONCLUSIONES

La dehiscencia del CSS se presenta como una entidad clínica recientemente descrita. En la actualidad, a pesar de la resolución de los métodos de diagnóstico por imagen, existen discrepancias sobre la prevalencia real del síndrome, pues aparecen porcentajes radiológicos superiores a los anatómicos. El acceso transmastoideo es relativamente seguro y ofrece la posibilidad de recuperar la fisiología del canal, lo que no es posible mediante la técnica de oclusión.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBIOGRAFICAS

1. Fraile Rodrigo JJ, Cisneros AI, Obón J, Yus C, Crovetto R, Crovetto MA, Whyte J. Explicación ontogénica para la asociación entre dehiscencia del tegmen tympani y dehiscencia del canal semicircular superior. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2016;67(4):226-32.
2. Crovetto Martínez R, Martínez Rodríguez A, Cisneros Gimeno AI, Gracia Tello B. Dehiscencia del canal semicircular superior detectada durante un tratamiento dental. *Av Odontostomatol* [internet]. 2013 jul.-ago. [citado 4 feb. 2017];29(4):[aprox. 4 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852013000400006&lng=es
3. Whyte J, Martínez C, Cisneros A, Whyte A, Crovetto MÁ. Peculiaridades anatómicas del canal semicircular superior y su posible implicancia clínica. *Int J Morphol* [internet]. 2012 sep. [citado 18 ene. 2017];30(3):[aprox. 8 p.]. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-95022012000300062&lng=es
4. 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* [internet]. 2016 abr. [citado 4 feb. 2017];76(1):[aprox. 8 p.]. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162016000100008&lng=es
5. García Gómez Muriel MI, García Blazquez V, Fernández Orué A, Gómez Barbosa CF, Martínez San Millán J. Dehiscencia del canal semicircular superior y fenómeno de tullio: Hallazgos en TC [internet]. Granada: Congreso SERAM; 2012 mayo 24-28 [citado 17 dic. 2016]. Disponible en: http://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing_poster&task=viewsection&pi=113662&ti=365941&si=1146&searchkey=#poster
6. Gracia-Tello B, Cisneros A, Crovetto R, Martínez C, Rodríguez O, Lecumberri I, Crovetto MÁ, Whyte J. Influencia de la existencia de una dehiscencia en un canal semicircular en el espesor óseo de los canales contralaterales. *Acta Otorrinolaringol Esp* [internet]. 2013 mar.-abr. [citado 22 ene. 2016];64(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-102-articulo-influencia-existencia-una-dehiscencia-un-S0001651912002580>
7. Amodi HA, Makki FM, McNeil M, Bance M. Transmastoid resurfacing of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope*. 2011;121:1117-23.
8. Spasic M, Trang A, Chung LK, Ung N, Thill K, Zarinkhou G, *et al*. Clinical Characteristics of Posterior and Lateral Semicircular Canal Dehiscence. *J Neurol Surg B Skull Base* [internet]. 2015 Dec. [citado 19 jul. 2016];76(6):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0035-1551667>
9. Teixeira EO, Fonseca MT. Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome without Vestibular Symptoms. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2014 Apr.;18(2):210-2.
10. Yew A, Zarinkhou G, Spasic M, Trang A, Gopen Q, Yang I. Characteristics and Management of Superior Semicircular Canal Dehiscence. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2012 Aug. 8;73(6):365-70.
11. Calsolari Figueiredo de Godoy C, Ehrhardt Wiggers Ávila KC, Neves de Andrade A, Gil D. Síndrome da deiscência do canal semicircular superior: relato de dois casos. *Rev CEFAC* [internet]. 2017 Jan.-Feb. [citado 31 mar. 2017];19(1):[aprox. 7 p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-18462017000100119&lng=en
12. Gartrell CR, Gentry RL, Kennedy AT, Gubbels PS. Radiographic Features of Superior Semicircular Canal Dehiscence in the Setting of Chronic Ear Disease. *Otol Neurotol*. 2014 Jan.;35(1):91-6.
13. Sepúlveda II, Schmidt T, Platín E. Use of Cone Beam Computed Tomography in the Diagnosis of Superior Semicircular Canal Dehiscence. *J Clin Imaging Sci*. 2014 Sep. 23;4:49.

14. Marlien EF, Leena MN, Joshua BH, Kristina VS, Andrew AL, Windsor MA, *et al.* Superior Canal Dehiscence Length and Location Influences Clinical Presentation and Audiometric and Cervical Vestibular-Evoked Myogenic Potential Testing. *Audiol Neurotol.* 2014;19(2):97-105.
15. Zhou G, Poe D, Gopen Q. Clinical use of vestibular evoked myogenic potentials in the evaluation of patients with air-bone gaps. *Otol Neurotol.* 2012;33(8):1368-74.
16. Zhou G, Dargie J, Dornan B, Whittemore K. Clinical Uses of Cervical Vestibular-Evoked Myogenic Potential Testing in Pediatric Patients. *Medicine (Baltimore).* 2014 Jun.;93(4):e37.
17. Cárdenas MP, Gómez CA. Síndrome de dehiscencia del conducto semicircular superior unilateral sin manifestaciones vestibulares. *Rev AMCAOF.* 2016;5(2):53-7.
18. Adams ME, Kileny PR, Telian SA. Electrocochleography as a diagnostic and intraoperative adjunct in superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol.* 2011;32:1506-12.
19. Wenzel A, Ward BK, Ritzl EK, Hernández SG, Della Santina CC, Minor LB, *et al.* Intraoperative Neuromonitoring for Superior Semicircular Canal Dehiscence and Hearing Outcomes. *Otol Neurotol.* 2015 Jan.;36(1):139-45.
20. Mueller SA, Vibert D, Haeusler R. Surgical capping of superior semicircular canal dehiscence. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014;271:1369-74.
21. Copeland WR, Driscoll Colin LW, Link MJ. A Modification to the Fascia-Bone-Fascia Technique for Repair of the Middle Fossa Floor. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2012 Apr.;73(2):145-6.
22. Cheng SY, Kozin DE, Remenschneider KA, Nakajima HH, Lee JD. Characteristics of wax occlusion in the surgical repair of superior canal dehiscence in human temporal bone specimens. *Otol Neurotol.* 2016 Jan.;37(1):83-8.

Recibido: 20 de enero de 2017

Aprobado: 14 de mayo de 2017

Ariel Cabrera Pérez. Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: arielcp@infomed.sld.cu