

Dehiscencia del canal semicircular superior. Revisión de la literatura a propósito de un caso de manejo neuroquirúrgico

Superior semicircular canal dehiscence. Literature review regarding
a case of neurosurgical management

Sergio Vera, PhD (c)¹, Ana Isabel Cordero¹, Mariana Gómez², Matías Gómez¹, Cristian Naudy¹

¹ Instituto de Neurocirugía Dr. Alfonso Asenjo. Santiago, Chile.

² Facultad de Arquitectura y Urbanismo, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

Resumen

El síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS) es una patología poco conocida descrita recientemente. Se caracteriza por presentar síntomas vestibulares y/o auditivos inducidos por ruidos intensos o cambios de presión, lo que afecta la calidad de vida de quienes la sufren. Este síndrome se explicaría por un fenómeno de "tercera ventana" móvil entre el canal semicircular superior desprovisto de su cubierta ósea (por causas congénitas y/o secundarias) y la duramadre adyacente, permitiendo una nueva vía de descompresión a los estímulos acústicos, los cuales se disipan parcialmente a la cóclea y al laberinto vestibular, generando los síntomas de la enfermedad. El diagnóstico es clínico, siendo fundamental la anamnesis dirigida, apoyado por exámenes funcionales cócleo-vestibulares sugerentes del efecto biomecánico de la dehiscencia, y corroborado con estudio de imágenes (TC de oído, RM de cerebro). Ante el diagnóstico comprobado de un SDCSS es importante dar a conocer la situación al paciente y los eventuales tratamientos: conservador, consistente en medidas generales que eviten los estímulos desencadenantes de la sintomatología, y quirúrgico, cuando los síntomas son invalidantes. Los accesos más frecuentes son por fosa media y transmastoides, siendo el primero el más utilizado en Neurocirugía. Describimos aquí el caso de una paciente con un SDCSS bilateral que afectaba enormemente su calidad de vida. Fue tratada quirúrgicamente a través de la fosa media, logrando una remisión casi completa de sus síntomas. Es importante el manejo multidisciplinario para lograr un resultado funcional satisfactorio.

Palabras clave: Síndrome de dehiscencia de canal semicircular superior, fenómeno de tercera ventana, craneotomía de fosa media, abordaje transmastoides.

Abstract

Superior semicircular canal dehiscence syndrome (SDCSS) is a little-known pathology that has recently been described. It is characterized by vestibular and/or auditory symptoms induced by loud noises or pressure changes, which affects the quality of life of those who suffer from it. This syndrome could be explained by a mobile "third window" phenomenon between the superior semicircular canal devoid of its bone cover (due to congenital and/or secondary causes) and the adjacent dura mater, allowing a new decompression pathway to acoustic stimuli, which are partially dissipated to the cochlea and vestibular labyrinth, generating the symptoms of the disease. The diagnosis is clinical, with directed anamnesis being essential, supported by cochleovestibular functional examinations suggestive of the biomechanical effect of dehiscence, and corroborated with imaging studies (CT of the ear, MRI of the brain). When a diagnosis of SDCSS is confirmed, it is important to inform the patient about the situation and possible treatments: conservative, consisting of general measures that avoid the stimuli that trigger the symptoms, and surgical, when the symptoms are disabling. The most frequent approaches are through middle

Correspondencia a:

Sergio Vera Navarrete
sveran.med@gmail.com

fossa and transmastoid, the former being the most used in Neurosurgery. Here we describe the case of a patient with bilateral SDCSS that greatly affected her quality of life. She was treated surgically through the middle fossa, achieving an almost complete remission of her symptoms. Multidisciplinary management is important to achieve a satisfactory functional result.

Key words: Superior semicircular canal dehiscence syndrome, third window phenomenon, middle fossa craniotomy, transmastoid approach.

Introducción

El síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS) es una patología de reciente interés para la otorrinolaringología (ORL), neurología y neurocirugía, descrita en 1998 por Minor y cols., como un cuadro causante de síntomas vestibulares y/o auditivos (vértigo, desequilibrio, caídas conscientes, tinnitus, pérdida de audición, y autofonía, entre otras) inducidos por ruidos intensos o cambios de presión, como consecuencia de un defecto óseo adyacente a eminencia arcuata, sobre el canal semicircular superior¹⁻⁵. Se le considera aún una patología rara, poco conocida y, por lo tanto, poco descrita, con una incidencia y prevalencia aún inciertas. Según estudios en especies cadavéricas, se estima una prevalencia de 0,5%-0,7% de dehiscencia total de canal semicircular superior, e incluso mayores cuando se revisan defectos en estudios radiológicos^{4,6}.

Etiología

La etiología de este defecto óseo -o dehiscencia- está en discusión, dado que se ha propuesto un origen congénito y otro adquirido. El origen congénito propone que el laberinto membranoso se desarrolla antes del proceso de osificación, quedando adherencias hacia la duramadre que llevan a una osificación defectuosa. Esta teoría está apoyada por análisis histológicos que muestran material óseo adelgazado o dehiscencia en el canal semicircular superior en pacientes con síntomas sugestivos, de presentación generalmente bilateral. Por otra parte, la teoría de un origen adquirido propone que el incremento de la presión intracraneana y las pulsaciones repetitivas podrían lesionar progresivamente el hueso y producir eventualmente la dehiscencia de canal semicircular superior (DCSS) con el tiempo, si bien aún no se ha comprobado su asociación directa. Actualmente, ha generado más adeptos la hipótesis de que el origen es mixto, con una condición predisponente de base asociado a un "segundo evento" adquirido, como trauma, infecciones, inflamación, o presión crónica por pulsaciones de líquido cefalorraquídeo (LCR) del lóbulo temporal. Otras posibles causas podrían incluir meningiomas, malformaciones vasculares, osteomielitis crónicas, y displasias fibrosas, entre otras^{2,4,7}.

Fisiopatología

Se cree que este síndrome se explicaría por un fenómeno de "tercera ventana" móvil entre el oído interno y la duramadre adyacente. En un oído normal, los sonidos y la presión se transmiten a través de la cadena osicular (martillo, yunque y estribo) a la cóclea a través de la ventana oval (primera ven-

tana fisiológica), desencadenando una onda hídrica perilin-fática que se descomprime en la ventana redonda (segunda ventana fisiológica). La DCSS corresponde a la tercera ventana laberíntica, patológica, produciendo un foco de menor resistencia, permitiendo la difuminación del estímulo auditivo hacia la cóclea, desviando parte de la energía al laberinto vestibular de menor impedancia (Figura 1)²⁻⁴. Por lo tanto, según este mecanismo, la conducción aérea está reducida, produciendo pérdida de audición de baja frecuencia. Sin embargo, la conducción ósea estaría conservada o mejorada con umbrales negativos, presentando así hiperacusia de conducción. Por su parte, el tinnitus pulsátil, estaría causado por la transmisión de la pulsación de la masa encefálica a través de la brecha ósea. Además, el SDCSS puede presentar síntomas vestibulares como oscilopsia, vértigo, mareos, caídas conscientes y desequilibrio crónico^{2-4,8}.

Diagnóstico

Los pilares del diagnóstico se basan en una historia clínica detallada, pruebas cócleo-vestibulares funcionales que demuestren el efecto biomecánico de la DCSS, y estudio imagenológico:

Historia clínica

Los pacientes con SDCSS habitualmente tienen un examen neurológico normal, pero presentan síntomas auditivos y vestibulares (autofonía, mareos, pérdida de audición, vértigo, hiperacusia, tinnitus, plenitud auditiva, nistagmo, desequilibrio, caídas conscientes) inducidos por maniobras de presión o sonidos fuertes. Una evaluación audiológica avanzada, podrá detectar vértigo y/o nistagmo desencadenados por sonidos fuertes (fenómeno de Tullio) o por presión sobre el conducto auditivo externo (signo de Hennebert)⁴.

Pruebas funcionales diagnósticas

1. Audiometría: Se debe evaluar con audiometría completa, incluidas ambas vías óseas. Es importante en el diagnóstico como predictor de tratamiento quirúrgico, y para usarse como basal preoperatorio.
2. Potenciales Evocados Miogénicos Vestibulares. (VEMP, por su sigla en inglés). Mediante una estimulación por presión sonora en el oído se estimulan los órganos gravitatorios del laberinto vestibular, evocando respuestas motoras cuyos potenciales de acción son registrados por electrodos de superficie. Se realizan dos pruebas:
 - c-VEMP, donde el estímulo de presión sonora estimula el sáculo y se registra la respuesta sobre el músculo esternocleidomastoideo. En el SDCSS hay una disminución de los umbrales con respuesta a estímulos de baja

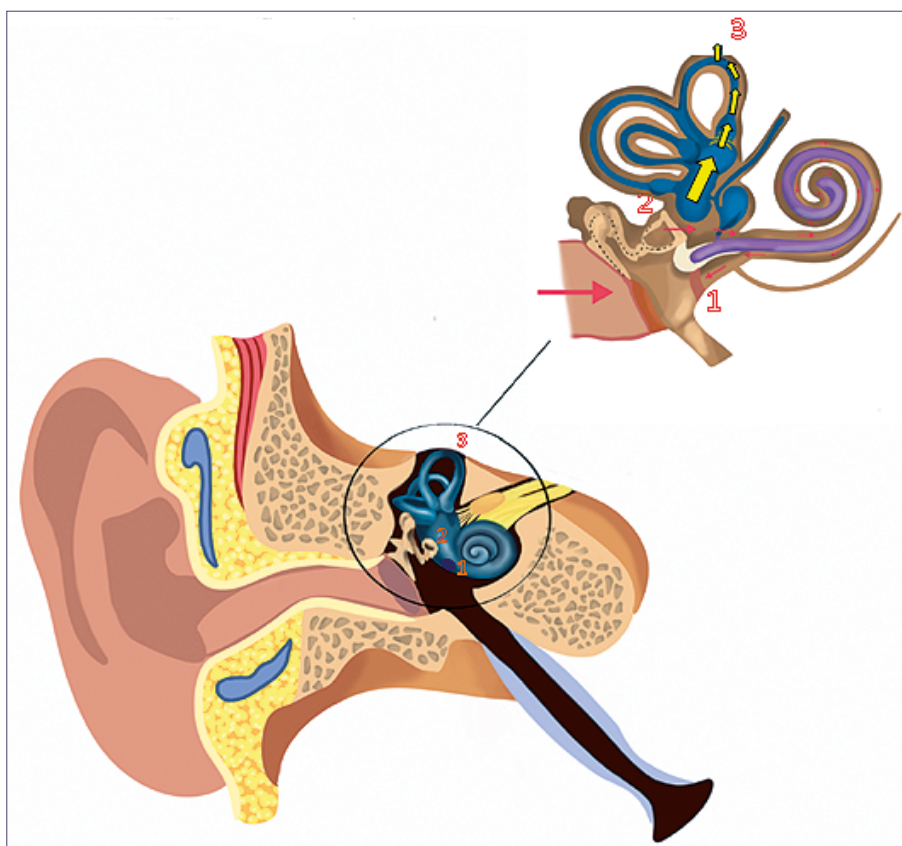


Figura 1. Dehiscencia del canal semicircular superior. Abajo a la izquierda se aprecia la estructura del oído, y arriba a la derecha se visualiza más en detalle el oído interno, donde (1) representa la ventana redonda; (2) la ventana oval, y (3) la dehiscencia del canal semicircular superior que formaría una "tercera ventana". Un estímulo auditivo (flecha roja) se transmite por la cadena de huesecillos del oído medio y entra por la ventana oval (2) hacia la cóclea, disipándose finalmente hasta la ventana redonda (1). Sin embargo, cuando existe una tercera ventana como la DCSS, parte de la energía vibratoria se desplaza hacia el laberinto (flechas amarillas), liberándose la presión a nivel de la dehiscencia. Adaptado de(9).

intensidad. Es patognomónico de esta patología.

- o-VEMP, donde se estimula el utrículo y se registra el potencial de respuesta en el párpado inferior en relación con el músculo oblicuo inferior. La respuesta está dada por un aumento de la amplitud de los potenciales y tendría relación con el tamaño de la brecha ósea. Es un examen que apoya el diagnóstico y también es útil para el control post-operatorio^{4,7}.

Estudio imagenológico

Finalmente, el *gold standard* para el diagnóstico sigue siendo la tomografía computacional (TC) de oído, particularmente la de alta resolución y en plano coronal, ya que permite confirmar el diagnóstico y, en caso de requerir un tratamiento quirúrgico, planificar el abordaje dependiendo de la localización exacta del defecto y la relación con las estructuras circundantes. La localización de la dehiscencia ósea encontrada con mayor frecuencia es en la eminencia arcuata (59%), seguida por la rama descendente medial del canal semicircular superior (CSS) (29%), rama descendente lateral del CSS (8%), y un 4% en otras localizaciones. La resonancia magnética nuclear del cerebro ha tomado un rol creciente, dado que brinda más información que la tomografía, permitiendo descartar el defecto, sin someterlo a radiación. Brinda

además información detallada sobre otro tipo de patologías secundarias, como los meningiomas^{2,3,10}.

Manejo

El tratamiento comienza con medidas generales como evitar estímulos que gatillen los síntomas, y sedación vestibular. Sin embargo, cuando los síntomas se vuelven intratables o debilitantes, está indicada la opción quirúrgica⁷.

Hasta la fecha se han descrito accesos por fosa media (subtemporal extradural), y transmastoides, mediante técnicas microscópica y/o endoscópica. En todas se busca la oclusión y reparación del defecto óseo^{2,4,8}.

La craneotomía por fosa media y el acceso a través de la apófisis mastoides son las técnicas más utilizadas. El acceso por fosa media es el más frecuente, debido a que permite observar el defecto directamente y con menor riesgo de daño auditivo. Existe el riesgo de producir fístula de LCR y hemorragia intracraneal, aunque se han descrito con poca frecuencia⁴.

Por otro lado, el acceso transmastoides evita la craneotomía y la manipulación del lóbulo temporal, por lo que se prefiere en pacientes mayores, dependientes y en quienes un acceso abierto presenta un riesgo quirúrgico alto. No obstante,

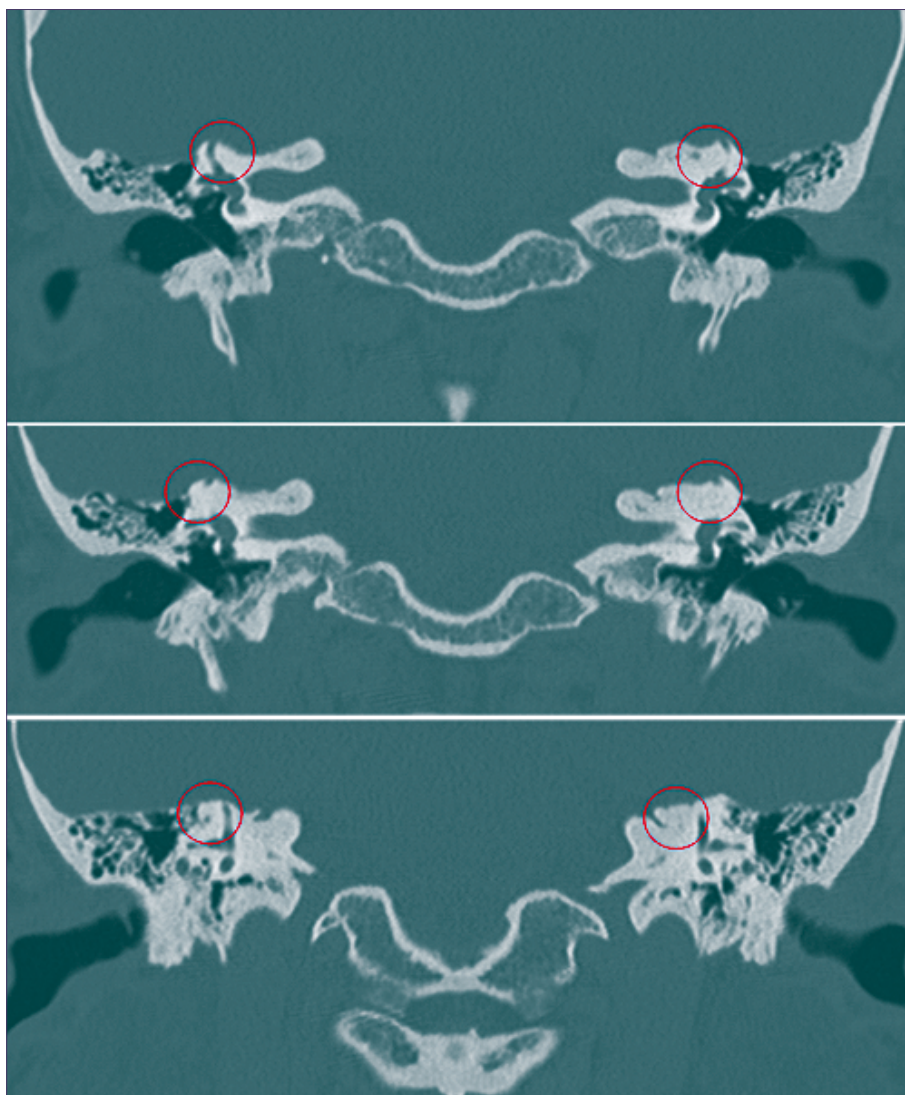


Figura 2. TC de oído preoperatorio. Se aprecian cortes coronales del estudio imagenológico de la paciente, donde se visualizan las dehiscencias de canal semicircular superior bilaterales (círculos rojos).

presenta una limitada visión del defecto óseo, y es necesaria la manipulación mastoidea, aumentando el riesgo de daño al oído con la consiguiente lesión auditiva y/o vestibular⁴.

La técnica endoscópica propone un acceso mínimamente invasivo con la ventaja de visualizar el defecto por la transluminación del cráneo y menor riesgo quirúrgico en general, aunque aún falta información basada en evidencia. El acceso que se utilice para la reparación depende de muchos factores, entre ellos la experiencia de quien la lleve a cabo y el contexto anatómico de donde se encuentre el defecto. Aún no se conoce si un abordaje es mejor que otro por la falta de estudios realizados con respecto al tema^{2,4}.

En todas las técnicas se debe crear un sello hermético sobre el defecto óseo para disminuir el efecto de tercera ventana. Para esto se han utilizado diferentes materiales, como cera de hueso, polvo de hueso, pegamento de fibrina o injertos autólogos (fascia, cartílago y hueso) a través de la técnica del taponamiento o “*plugging*”. Algunos autores utilizan estos componentes para ocluir el defecto óseo y otros para reforzar

el canal semicircular debilitado, aunque la mayoría ha optado por aplicar una combinación de los dos. Cuando solamente se ocluye se habla de la resolución de síntomas en más del 80% de casos; sin embargo, si no se utiliza la cantidad adecuada de material, se corre el riesgo de ocluir el flujo de líquido a través del canal semicircular, ocasionando alteraciones vestibulares. La técnica de tapizado (*capping*) busca el reforzamiento del hueso defectuoso, con una tasa reportada de éxito en hasta el 64% de los casos. Esto evitaría las complicaciones descritas previamente. No obstante, se han reportado mayor número de casos con recurrencia de síntomas².

Es importante tener especial cuidado con pacientes con cuadros bilaterales, ya que se debe comprobar que la etiología de los síntomas corresponda al defecto óseo (objetivando el mismo en pruebas audiométricas/vestibulares), y no a alguna patología subyacente. El paciente debe conocer que, al someterse a un tratamiento bilateral, la recuperación será prolongada y los síntomas podrían no remitir completamente. Aún no está claro el porqué del peor pronóstico, pero se cree

que probablemente se deba al mayor daño vestibular previo a la cirugía².

Las complicaciones con la cirugía son generalmente bajas. Las más descritas son la pérdida auditiva sensorial (50%) y alteraciones vestibulares (39%-80%). En la mayoría de los casos son transitorias y se resuelven entre las primeras dos semanas postoperatorias (90%). Complicaciones raras pero mencionadas son la parálisis facial, hematoma epidural, ruptura dural, e infección en el sitio quirúrgico, todas estas en menos del 2% de los casos².

Descripción de caso

Paciente femenina de 54 años, con antecedentes de hipertensión arterial y resistencia a la insulina en tratamiento, presenta historia de larga data de vértigo objetivo asociado a tinnitus persistente de carácter pulsátil, que se exagera al hablar y con el esfuerzo físico, experimentando caídas frecuentes en anteropulsión, sin pérdida de conciencia. Evaluada por ORL en 2019, por exacerbación de síntomas durante el último año, presenta audiometría con hipoacusia en oído derecho, impedanciometría normal. Al realizar la maniobra de Valsalva, presenta nistagmo vertical *downbeat* en ojo derecho y rotatorio antihorario en ojo izquierdo. VEMP derecho alterado. Se realiza estudio con TC de oído que demostró DCSS bilateral, mayor a derecha (Figura 2).

Se decide resolución quirúrgica de DCSS derecho, operándose en 2019, accediendo por fosa media. Se realiza *peeling* de fosa media, exponiendo eminencia arcuata y defecto sobre canal semicircular superior derecho. Se repara dehiscencia con mezcla de hueso autólogo en polvo y cera de hueso, y posteriormente se cubre con fascia de músculo temporal. Cirugía sin incidentes, y paciente es dada de alta a los 2 días. Sin embargo, paciente nuevamente presenta la misma sintomatología previa: Vértigo invalidante y mareos por esfuerzo, valsalva, y posicionales. Además, tinnitus, autofonía, y refería “escuchar los pasos en la cabeza al caminar”.

Reevaluada por equipo de ORL y Neurocirugía, se decide planificar nueva cirugía. Realizándose procedimiento en 2022 vía transcraneal por acceso temporal derecho, similar a cirugía previa, logrando visualizarse DCSS conocida sobre eminencia arcuata. Se remueve injerto autólogo colocado previamente, y se cubre defecto con mezcla de hueso autólogo en polvo, Beriplast® y acrílico (Figura 3). Procedimiento sin incidentes.

La paciente es dada de alta asintomática al 9° día. En controles posteriores, la paciente evoluciona sin vértigo, sin mareos, sin transmisión acústica, sin autofonía ni tinnitus. TC de oído de control postoperatorio evidencia reparación de la DCSS derecha (Figura 4). Es dada de alta a los 3 meses después de cirugía por ORL (sin nistagmos espontáneos a la evaluación y con VEMPs negativos respecto a estudios previos), y a principios de 2023 logra reincorporarse con normalidad a sus labores.

Discusión

El SDCSS es una patología descrita recientemente, muy

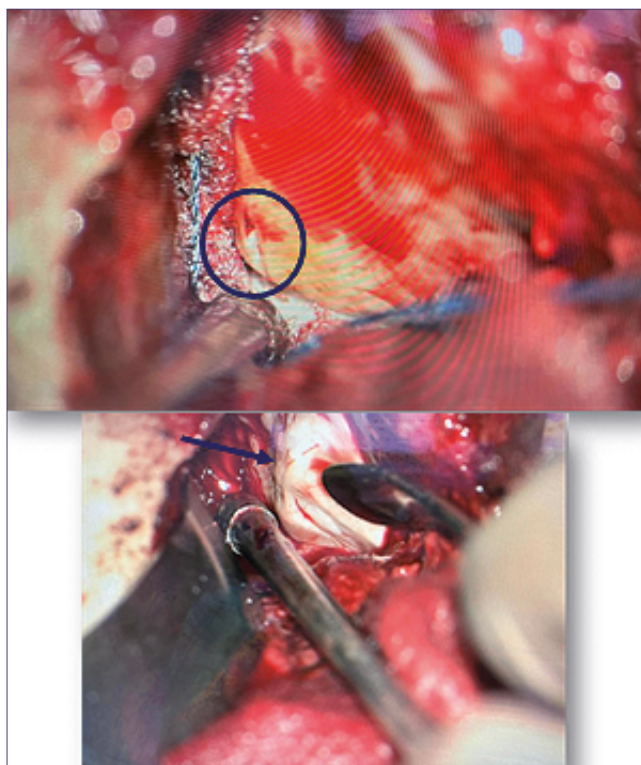


Figura 3. Imágenes intraoperatorias de reparación de DCSS. Arriba, se observa el defecto (círculo) sobre la eminencia arcuata; abajo, se observa el defecto cubierto por una mezcla de acrílico con aloinjerto óseo (flecha).

poco frecuente, y que ha ganado reconocimiento en forma creciente como una causa tratable de vértigo, desequilibrio y pérdida de audición. Cuando los síntomas se vuelven intratables, la opción quirúrgica está indicada. Si bien existen 2 grandes técnicas quirúrgicas para su manejo, el acceso por fosa media permite la visualización directa del defecto y con menor riesgo de daño auditivo, por lo que ha mostrado buenos resultados y con gran alivio de los síntomas.

Aquí describimos el caso de una mujer de mediana edad con DCSS bilateral, con mayor sintomatología a derecha que le afectaba enormemente la calidad de vida, en quien se decidió manejo quirúrgico en 2 ocasiones, dado que la paciente persistió con los síntomas luego de la primera cirugía. En ambas cirugías se utilizó un abordaje transcraneal temporal derecho con exposición de la eminencia arcuata y el defecto sobre el canal semicircular superior. Sin embargo, la variación estuvo en el tipo de cobertura del defecto. En la primera cirugía se utilizó un *plugging* con una mezcla de hueso autólogo en polvo y cera de hueso, y se cubrió con fascia muscular. Se ha visto en otros estudios que el uso de hueso autólogo en polvo tiene los mejores resultados en cuanto a audición, con osteoneogénesis perióstica asociada. Sin embargo, el uso de cera de hueso tiene los peores resultados dada la ausencia de osteoneogénesis, y con presencia de inflamación perilinfática, además de aumento en el tinnitus. Más aún, se ha visto que la cobertura apical del defecto con sustitutos como el acrílico o cemento (*capping*) ha tenido una gran eficacia en los resultados postoperatorios^{7,11}.

Tomando estos datos en consideración, es que se decidió



Figura 4. TC de oído postoperatorio. En este corte coronal se observa el defecto reparado a derecha (círculo), donde ahora puede apreciarse un “techo” sobre el canal semicircular superior, a diferencia de la dehiscencia que aún se observa a izquierda (flecha).

utilizar una mezcla de ambos elementos para la segunda cirugía (hueso en polvo y acrílico), lo que permitió un mejor sellado del defecto, y con resultados altamente satisfactorios para la paciente a más de 1 año de seguimiento, en quien mejoró considerablemente su calidad de vida.

Finalmente, el manejo de esta patología debe ser multidisciplinario, donde la experiencia y colaboración del equipo neuroquirúrgico-otorrino permitirán optimizar los resultados funcionales.

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; 124:249-58.
2. Eberhard KE, Chari DA, Nakajima HH, Klokner M, Cayé-Thomasen P, Lee DJ. Current Trends, Controversies, and Future Directions in the Evaluation and Management of Superior Canal Dehiscence Syndrome. *Front Neurol*. 2021;12: 638574.
3. Dlugacz J, Burgess AM, Goonetilleke SC, Sokolic L, Curthoys IS. Superior Canal Dehiscence Syndrome: Relating Clinical Findings With Vestibular Neural Responses From a Guinea Pig Model. *Otol Neurotol*. 2019;40(4): e406-e414.
4. Steenerson KK, Crane BT, Minor LB. Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome. *Semin Neurol*. 2020; 40(1): 151-159.
5. Jacky Chen CH, Nguyen T, Udawatta M, Duong C, Romiyo P, Sheppard JP, et al. Clinical Assessment of Patients with Bilateral Superior Semicircular Canal Dehiscence. *World Neurosurg*. 2019; 126: e1549-1552.
6. Ward BK, Van De Berg R, Van Rompaey V, Bisdorff A, Hüller TE, Welgampola MS, et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Diagnostic criteria consensus document of the committee for the classification of vestibular disorders of the Bárány Society. *J Vestib Res*. 2021;31(3):131-41.
7. Bi WL, Brewster R, Poe D, Vernick D, Lee DJ, Corrales CE, et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Neurosurg*. 2017; 127(6): 1268-1276.
8. Ahmed W, Rajagopal R, Lloyd G. Systematic review of round window operations for the treatment of superior semicircular canal dehiscence. *J Int Adv Otol*. 2019; 15(2): 209-214.
9. Bhatt AA, Lundy LB, Middlebrooks EH, Vibhute P, Gupta V, Rhyner PA. Superior Semicircular Canal Dehiscence: Covering Defects in Understanding from Clinical to Radiologic Evaluation. *Clin Neuroradiol*. 2021; 31(4): 933-941.
10. Walsh EMC. Current management of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020; 28(5): 340-345.
11. Wung V, Romiyo P, Ng E, Duong C, Nguyen T, Seo D, et al. Sealing of superior semicircular canal dehiscence is associated with improved balance outcomes postoperatively versus plugging of the canal in middle fossa craniotomy repairs: a case series. *J Neurosurg*. 2019; 1-5.