

# Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.  
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Periodicidad continuada  
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Correspondencia: [revistaorl@revistaorl.com](mailto:revistaorl@revistaorl.com)  
web: [www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

## Caso clínico

### **Síndrome de dehiscencia de canales semicirculares. Descripción de dos casos**

#### Dehiscent semicircular canal syndrome. Report of two cases

*Pablo Santos-Gorjón, Eva María Mingo-Sánchez, Elena Sánchez-Terradillos,  
Juan Luis Sánchez-Jara-Sánchez, Gonzalo Martín-Hernández*  
Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Servicio de Otorrinolaringología. Ávila.  
España.  
[pabmaransantos@hotmail.com](mailto:pabmaransantos@hotmail.com)

Recibido: 01/07/2015

Aceptado: 04/07/2015

Publicado: 17/07/2015

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de intereses

**Imágenes:** Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

#### Referencia del artículo:

Santos-Gorjón P, Mingo-Sánchez E. M, Sánchez-Terradillos E, Sánchez-Jara-Sánchez J. L, Martín-Hernández G. Síndrome de dehiscencia de canales semicirculares. Descripción de dos casos. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2015 Jul. 6 (16): 132-138.

<b>Resumen</b>	<p>Introducción y objetivos: En el síndrome de dehiscencia de canales semicirculares (CS) se produce vértigo y nistagmus inducido por presión y se objetiva un adelgazamiento de la pared del canal semicircular afecto mediante TC. El tratamiento es quirúrgico en casos muy sintomáticos. Debemos tener en cuenta esta sintomatología porque es un tipo de vértigo tratable. El objetivo de esta revisión es realizar una revisión bibliográfica sobre el estado del tema. El segundo objetivo es remarcar que la TC de cortes finos y los VEMP con umbral disminuido. Material y métodos: Presentamos dos casos clínicos de pacientes jóvenes con dehiscencia de canales semicirculares, vestibulopatía recurrente muy sintomática; Uno presentaba dehiscencia de CS superior y otro posterior. Resultados: El estudio de imagen mediante TC se realizó en ambos pacientes ante la sospecha clínica de fístula de canal semicircular. En ambos se confirma radiológicamente el hallazgo clínico, pero no siempre es así. Con el diagnóstico de fístula de canales y control de síntomas con tratamiento médico ninguno de los pacientes ha tenido que ser intervenido para sellado-taponamiento de la fístula ó laberintectomía. Discusión: La presencia de dehiscencia del CSS no necesariamente significa que el paciente padezca un "fenómeno de Tullio". El diagnóstico es cada vez más frecuente gracias a la generalización e importantes avances radiológicos en TC. Debemos solicitar al radiólogo específicamente la sospecha diagnóstica, que obligue a buscar específicamente esta alteración. Existen hallazgos incidentales de fístulas radiológicas que no cursan con la clínica florida de estos pacientes porque podrían presentar indemnidad de la parte membranosa del canal con erosión de la ósea. El diagnóstico es importante para explicar la clínica del paciente y para decidir el tratamiento a efectuar. En pacientes con bulbo de la yugular prominente y una hipoacusia NS mayor de la esperada debe descartarse fístula del CS posterior. Presentan un umbral menor para los VEMP que la población. Conclusión: No en todos los pacientes con vértigo se debe realizar en primer lugar una RMN. El uso de VEMP pueden ser un complemento para confirmar el diagnóstico.</p>
<b>Palabras clave</b>	<p>Conductos semicirculares; Vértigo; Pruebas de función vestibular; Enfermedades vestibulares; Vestíbulo del laberinto; Potenciales Vestibulares Miogénicos Evocados</p>
<b>Summary</b>	<p>Introduction and objectives: Dehiscent semicircular canal syndrome leads to dizziness and nystagmus induced by pressure. In the tomography scan a week wall of affected semicircular canal is observed. In the most symptomatic patients a chirurgical approach is needed. Is important to consider these syndrome because we can threat these kind of dizziness. The object of these revision is do a bibliographic review. The second objective is remark that a multislice CT is necessary to diagnose the syndrome. Material and methods: We present two clinical issues of young patients with dehiscent semicircular canal and recurrent vestibulopatya and flowery symptoms. One of them present a superior canal dehiscent and the other one was on posterior canal. Results: A multislice CT was done in both cases when we suspect the fistula, and both images confirm the problem. No one of them required a chirurgical approach (laberintectomy or blockage of fistula). Discussion: Dehiscent canal in CT not always course with Tullio phenomenon. The syndrome is more frequent nowadays because of new CT techniques. We should ask for our radiologist especially if we suspect a fistula in anamnesis. Incidental radiologic fistula don't lead always to diagnose the syndrome, because if membranous part of canal is unaltered there is not clinical alteration. Diagnosis is important to explain the symptoms and take the best decision to treat our patients. In jugular prominent bulb and sensorineural hearing loss we had to confirm that there is not a fistula in posterior semicircular canal. An inferior threshold of VEMP is detected respect to general population. Conclusion: No all of patients showing dizziness must have a nuclear resonance at fist time. VEMP can confirm the clinical suspect.</p>
<b>Keywords</b>	<p>Semicircular Ducts; Dizziness; Vertigo; Vestibular Function Tests; Vestibular diseases; Vestibule, Labyrinth; Vestibular Evoked Myogenic Potentials</p>

## Introducción

El síndrome de dehiscencia de canales semicirculares fue descrito por primera vez por Minor y cols. en 1998 [1]. Se estima, según publicaciones de estudios

patológicos, en una prevalencia entre 0,5-1 % de los temporales, aunque no todos presentaban la clínica típica [2,3].

Consiste en la evidencia de una solución de continuidad en la parte ósea de los canales semicirculares en la imagen topográfica junto con la clínica concomitante de vestibulopatía recurrente, aparición de nistagmus inducido por ruido intenso (fenómeno de Tullio) [4]. Además pueden aparecer síntomas como autofonía, inestabilidad, oscilopsia e hiperacusia. Ante la clínica típica y junto con una exploración otoneurológica se debe solicitar la confirmación mediante la Tomografía Axial Computadorizada (TC) de peñascos de alta resolución, que deberá realizarse con cortes de al menos 0,5 mm y reconstrucción en el plano del canal afecto para minimizar el número de falsos positivos [3,5]. Recientemente Hildebrand MS y cols. han publicado una posible asociación entre la DCSS y mutaciones en el gen COCH que es el responsable de las hipoacusias autosómicas dominantes no sindrómicas DFNA9. Recomiendan, por tanto, el estudio radiológico con TC de alta resolución en todos estos pacientes [6]. Otros métodos de utilidad para el diagnóstico de este cuadro son los potenciales miogénicos evocados vestibulares (VEMP). Se ha observado un aumento en la amplitud y un menor umbral para evocar los potenciales miogénicos [7]

### Material y método

Presentamos dos casos clínicos de pacientes jóvenes diagnosticados de síndrome de la fístula de canales semicirculares. El primer caso se trata de un varón de 19 años que comienza a notar hipoacusia y fenómeno de Tullio tras barotraumatismo secundario a mala compensación al realizar un curso de buceo. El paciente presenta vestibulopatía recurrente con cuadros armónicos objetivados varias veces en urgencias y finalmente en menos de un año evoluciona favorablemente de sus cuadros de inestabilidad-mareo pero presenta una hipoacusia neurosensorial moderada en ese oído. La TC de cortes finos evidencia una fístula de conducto semicircular lateral que confirma la sospecha clínica.

El otro caso se trata de una mujer sin ningún antecedente otológico ni traumático reseñable que presenta hipoacusia fluctuante, con gran componente transmisivo panfrecuencial y crisis de intenso mareo desencadenadas en ambientes muy ruidosos y con signo de la fístula positivo objetivado en consulta. La paciente ante la sospecha de posible fístula se somete a TC de peñascos y se confirma la existencia bilateral de una dehiscencia de canal semicircular superior, más evidente en el lado sintomático. El síntoma principal de la paciente era un acufeno muy mal tolerado que se desencadenaba en ambiente ruidoso y en 2 ocasiones un cuadro de mareo con clínica giratoria y vegetativa severas que ceden con sedación vestibular.

### Resultados

En ambos pacientes tras la confirmación radiológica de signo de la fístula se decidió mantener una actitud expectante y se realizó un estudio otoneurológico básico con calóricas y VHIT en rangos de normalidad.

Ambos casos fueron publicados como comunicación póster en el XXIII Congreso de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja celebrado en Ponferrada los días 29 y 30 de mayo de 2015 (ver figura 1).

## Discusión

El síndrome de dehiscencia de los canales semicirculares se engloba genéricamente en el síndrome de fístula perilinfática junto con fístulas en cualquier parte del laberinto óseo, dejando escapar líquido perilinfático.

El canal afecto más frecuentemente es el canal superior de forma espontánea o traumática. El canal lateral es raramente afectado por colesteatomas erosivos,

Existen alteraciones genéticas como el síndrome de Mondini con cócleas que no completan las dos vueltas y media que asocian acueducto vestibular dilatado y malformaciones de canales semicirculares. Otras enfermedades genéticas pueden cursar con alteraciones en cualquiera de los canales semicirculares: Arnold-chiari, Di George, Goldenhar, Klippel-Pfeil, Mobius, Pendred, Waardenburg, etc.

Lo que nos llama la atención en estos pacientes es el test de fístula positivo con la aparición del “signo de Hennebert” que consiste en poder provocar el vértigo realizando un cambio de presión en el oído medio, bien a través del conducto auditivo externo o vía trompa de Eustaquio objetivándose por la observación de un nistagmo muy evidente.

Podemos observar otros signos exploratorios, sin ser tan específicos como el “fenómeno de Tulio” que consiste en provocar el vértigo y el nistagmo con un estímulo sonoro intenso de 100 – 110 dB; “Romberg” positivo lateralizado hacia al lado afecto, o marcha en estrella en la prueba de “Babinsky-Weil”.

Como método diagnóstico de primera elección tenemos la TC de alta resolución. Sin embargo, esta técnica sigue presentando un alto índice de falsos positivos por inducirnos a interpretar como fístula completa cuando en realidad hay una delgada membrana ósea del canal semicircular que no se aprecia en la TAC; y por el contrario puede ser insuficiente para identificar fístulas reales muy pequeñas, imperceptibles para la TC ( Figura 1). La etiología más habitual es un traumatismo craneoencefálico o barotraumatismo intenso de cualquier tipo como hemos comentado previamente. Existen casos como el segundo presentado en el que no es posible objetivar claramente una etiología. La otitis media colesteatomatosa es la segunda causa como también otros tipos de otitis medias crónicas e hidrocefalias o causas genéticas. Un tímpano normal, con hipoacusia de transmisión no siempre es una otosclerosis. En formas evolucionadas sucede ya una hipoacusia neurosensorial más definitiva. Las malformaciones de oído interno aparecen en 1 de cada 10.000 o 20.000 nacimientos y tienen su origen en un fallo en la embriogénesis del laberinto entra la 4<sup>o</sup> y 15<sup>a</sup> semana del desarrollo intrauterino. La dehiscencia de canales se puede considerar también una malformación menor, que ocurre durante el desarrollo embrionario del hueso temporal, que no termina adecuadamente su engrosamiento, resultando en una membrana ósea muy delgada y frágil donde un cambio brusco de presión puede generar dichos síntomas. Es habitual la aparición de síntomas en



edades avanzadas lo cual sugiere que existe un factor favorecedor al debilitarse estructuras como la duramadre con el envejecimiento. Existen muchos falsos positivos en la TC de alta resolución. Por lo tanto, para solucionar estos problemas es necesario utilizar cortes más finos de 0.5 mm de diámetro. Evidentemente, la calidad cada vez mayor de las nuevas generaciones de TC mejorará estos índices. Para muchos, a pesar de la vasta gama de posibilidades diagnósticas, el diagnóstico de certeza solamente puede ser obtenido intraoperatorio cuando es posible la visualización directa de la salida del líquido y de la fístula. Pero incluso esto es discutible, porque no siempre es fácil descubrirla en el acto operatorio aunque veamos que el campo se nos llena de líquido. La utilidad de la RNM, puede parecer menor porque perdemos las referencias óseas, pero valorada junto con la TAC puede acercarnos al diagnóstico de localización. En la imagen que presentamos se aprecia la fuga de líquido perilinfático. Recientemente se ha descrito que unos VEMPS con umbral disminuido son muy sugestivos de este síndrome. La descripción de Minor reportaba una serie de 8 pacientes que presentaban vértigo y nistagmus desencadenado por ruido intenso o aumento de presión en ese oído. En todos hubo confirmación en la tomografía computarizado y se trataba de una afectación del canal superior. [1]. Estos autores proponían el mecanismo fisiopatológico de que esta solución de continuidad actuaba a modo de "tercera ventana" superpuesta la ventana oval y redonda. Cuando existe esta dehiscencia cambios de presión en el vestíbulo generarán un movimiento de endolinfa hacia la cúpula del conducto afecto y provocará la deflexión de ésta, produciéndose la excitación del nervio vestibular que inerva ese canal. [8]. Aparecerá entonces un nistagmo horizonte-rotatorio siguiendo el plano del CSS afecto, en sentido antihorario en el caso del CSS derecho y en sentido horario en el CSS izquierdo [9]. Si mediante un valsalva aumentamos la presión intracraneal, se produce un nistagmo en dirección opuesta [10]. La hipótesis de la tercera ventana también explicaría la hipersensibilidad en la conducción del sonido por vía ósea y disminución de la conducción del sonido por vía aérea que provoca un gap óseo entre 30 dB y 60 dB. [11,12].

Debemos hacer un diagnóstico diferencial con vértigos posicionales, fístulas perilinfáticas, otosclerosis, otitis media colesteatomatosa que erosione los canales o un hídrops evolucionado [13].

El paciente debe evitar las situaciones que desencadenen la clínica y salvo casos muy incapacitantes debemos simplemente tener una actitud expectante. En casos muy sintomáticos podría plantearse un abordaje transmastoides o craneal medio según la localización para sellar el defecto con cera de hueso, injerto óseo o fascia temporal. [12, 13, 14]. Silverstein también describe una oclusión de ventana redonda endoaural.

## Conclusiones

La anamnesis correctamente dirigida podrá ayudar para tener en cuenta la sospecha clínica y solicitar específicamente a nuestros compañeros de radiología estudios de cortes finos en casos seleccionados.

La sospecha clínica podría confirmarse mediante TC y VEMP con umbral disminuido confirmarían el diagnóstico y son muy sugestivos de este

síndrome.

### **Bibliografía**

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. Carey JP, Minor LB, Nager GT: Dehiscence or thinning of the bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000; 126:137-47.
3. Williamson RA, Vrabec JT, Coker NJ, Sandlin M. Coronal scan prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003; 129:481-9.
4. Hewitt RJD, Owa AO. A patient with superior semicircular canal dehiscence presenting with Tullio's phenomenon: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2009; 3:22.
5. Boleas Aguirre MS, Migliaccio A, Carey J. Caracterización de la dehiscencia bilateral del conducto semicircular superior. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58:437-9.
6. Hildebrand MS, Tack D, DeLuca A, Ae Hur I, Van M, Rybroek J, McMordie SJ, Muilenburg A et al. Mutation in the COCH gene is associated with superior semicircular canal dehiscence. *Am J Med Genet A.* 2009; 149A: 280-5.
7. Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical application of vestibular-evoked myogenic potentials. *Neurology.* 2005; 64:1682-8.
8. Esquivel P, Zuñiga J. Syndrome of dehiscence of the upper semi-circular canal. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2005; 65:233-40.
9. Sung KB, Lee TK, Furman JM. Abnormal eye movements in dizzy patients. *Neurol Clin.* 2005; 23:675-703.
10. Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000; 21: 9-19.
11. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive Hearing Loss caused by third window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol.* 2008; 29:282-9.
12. Caro, Fernández F. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior: Revisión. *Rev Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2006; 66:119-25.
13. Montojo Woodeson J, Heitzmann T, Rubio Morales L. Dehiscencia del conducto semicircular superior: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2005; 55: 171-75.
14. Crovetto de la Torre MA, Whyte Orozco J, Cisneros Gimeno AI, Basurko Aboitz JM, Oleaga Zufiria L, Sarrat Torreguitart R. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior. Aspectos embriológicos y quirúrgicos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2005; 56:6-11.
15. Silverstein H, Van Ess MJ. Complete round window niche occlusion for superior semicircular canal dehiscence syndrome: a minimally invasive approach. *Ear Nose Throat J.* 2009; 88:1042-56.



# Síndrome de dehiscencia de canales semicirculares: Revisión.

*Pablo Santos Gorjón, Eva María Mingo Sánchez, Elena Sánchez Terradillos, Juan Luis Sánchez Jara Sánchez, Gonzalo Martín Hernández*

Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila

## INTRODUCCIÓN

Cuadro clínico: vértigo y nistagmus inducido por presión. TC: Adelgazamiento de la pared del canal semicircular afecto .

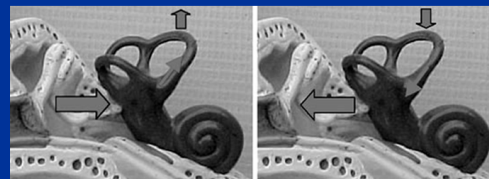
Tratamiento en casos muy sintomáticos quirúrgico

## MATERIAL Y MÉTODOS

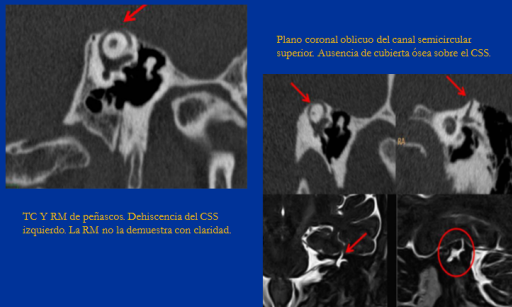
Presentamos dos casos clínicos de pacientes jóvenes con dehiscencia de canales semicirculares, vestibulopatía recurrente muy sintomática; Uno presentaba dehiscencia de CS superior y otro posterior.

## RESULTADOS

TC cortes finos: confirma la sospecha.  
Tratamiento sintomático del cuadro  
ervenido para sellado-taponamiento de la fistula  
ó laberintectomía



Efecto de tercera ventana propuesto en el SDCSS.

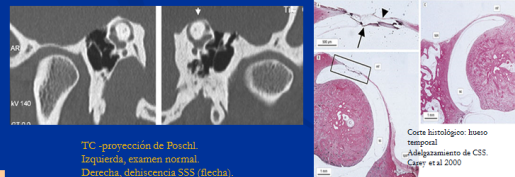


Piano coronal oblicuo del canal semicircular superior. Ausencia de cubierta ósea sobre el CSS.

TC Y RM de peñascos. Dehiscencia del CSS izquierdo. La RM no la demuestra con claridad.



Dehiscencia CSS y reconstrucción 3D



TC proyección de Fisch.  
Izquierda, examen normal.  
Derecha, dehiscencia SSS (flecha).

Corte histológico: hueso temporal.  
„Adelgazamiento de CSS.  
Cruje et al 2000

## DISCUSIÓN

«Fenómeno de Tullio”: No constante  
Si parte membranosa del canal íntegra no clínica  
aunque radiológicamente exista dehiscencia  
Si bulbo de la yugular prominente e HNS mayor  
de la esperada descartarse fistula CS posterior.

## CONCLUSIONES

Ante la clínica típica solicitar TC  
cortes finos.

VEMP con umbral disminuído  
confirman diagnóstico

## Bibliografía:

- 1- Minor LB. Labyrinthine fistula: pathobiology and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 11: 540-6.
- 2- Rosowski JJ, Songue JE, Nakajima HH, Bunkin KM, Merchant SM. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol* 2004; 25: 223-32.
- 3- Casay JR, Minor LB, Nager GT. Dehiscence and thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 137-47.
- 4- Williamson RA, Yehia JT, Cohen NJ, Swadlow M. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129: 481-9.
- 5- Montesi J, Hertzmann T, Rubio L. Dehiscencia del conducto semicircular superior: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 55: 171-5.
- 6- Wajsbom M, Colebatch J. Characteristics and clinical applications of vestibular-evoked myogenic potentials. *Neurology* 2005; 64:1682-88.
- Mikulec A, Poo D, Mészáros. Operative management of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005; 115: 501-7.

Figura 1. Póster. Síndrome de dehiscencia de canales semicirculares.