

# Dehiscencia del canal semicircular superior como causa de tinnitus pulsátil

## Superior semicircular canal dehiscence as cause of pulsatile tinnitus

Julio Lara D<sup>1</sup>, Cristian Carriel P<sup>2</sup>, Mauricio Silva C<sup>1</sup>, Phoebe Ramos Y<sup>3</sup>.

### RESUMEN

*El tinnitus se presenta en forma crónica en alrededor del 10% de los adultos, siendo el 4% de estos casos tinnitus pulsátil (TP). El TP se caracteriza por ser rítmico y sincrónico al latido cardíaco. Existen múltiples causas descritas, pero en un grupo importante de casos, no se logra objetivar su origen. Nuestro objetivo es presentar casos de dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS) como causa de tinnitus pulsátil y su estudio. Se presentan dos pacientes evaluadas por tinnitus pulsátil. En ambos casos se descartan causas sistémicas, ECO doppler carotídeo sin alteración, angio TAC y RNM sin hallazgos. En reconstrucción de Pöschl se sospecha DCSS, por lo que se estudia con potenciales miogénicos evocados cVEMP y oVEMP con disminución de umbral y respuesta aumentada en oído afectado. En los casos expuestos el tinnitus aparece como síntoma único asociado a la presencia de DCSS, que fue confirmada con estudio imagenológico y VEMPs. El estudio con angio TAC permite pesquisar diversas causas asociadas. Los VEMPs confirman el diagnóstico, teniendo el oVEMP mayor sensibilidad. Como conclusión la DCSS es una entidad a tener presente como diagnóstico diferencial del tinnitus pulsátil y ante su sospecha se debe explorar con VEMPs.*

**Palabras clave:** Dehiscencia del canal semicircular superior, tinnitus.

### ABSTRACT

*Tinnitus occurs chronically in about 10% of adults, being pulsatile tinnitus a 4% of these cases (TP). TP is characterized by being rhythmic and synchronous to the heart beat. There are many described causes, but in a significant group of cases it is not possible to determine its origin. Our aim is present clinical cases of superior semicircular canal dehiscence (SSCD) as the cause of pulsatile tinnitus and its study. Clinical cases: Two patients present pulsatile tinnitus in her right ear. System causes were discarded,*

<sup>1</sup> Médicos Servicio de Otorrinolaringología del Hospital del Salvador.

<sup>2</sup> TM Servicio de Otorrinolaringología del Hospital del Salvador.

<sup>3</sup> Interna de Medicina, Universidad del Desarrollo.

*normal Carotid Doppler ultrasonography, Angio CT scan and MRI without findings. In Pöschl reconstruction SSCD can be observed. Evoked myogenic potentials (VEMPs) by suspicion of SSCD Syndrome, cVEMP and oVEMP with a elevated amplitudes and lower thresholds ipsilateral response. In the cases exposed, tinnitus appears as a single symptom associated with the presence of SSCD which was confirmed with imaging studies and VEMPs. The AngioTAC allows to investigate several associated causes. The VEMPs confirm the diagnosis, with oVEMP having a greater sensitivity. The SSCD is an entity to have in my mind as a differential diagnosis of pulsatile tinnitus and, if suspected, should be explored with VEMPs.*

**Key word:** Superior semicircular canal dehiscence, tinnitus.

## INTRODUCCION

El tinnitus es la percepción de un sonido originado en el oído en ausencia de un estímulo externo, este es un síntoma frecuente y se presenta en forma crónica en alrededor del 10% de los adultos, éste puede ser pulsátil o no pulsátil. El tinnitus pulsátil (TP) reviste del 4% a 10% de los casos de tinnitus<sup>1,2</sup>, se caracteriza por ser rítmico y la mayoría de las veces sincrónico al latido cardiaco<sup>3-7</sup>. Existen múltiples causas descritas, pudiendo clasificarse en sistémicas y estructurales<sup>1,2,7</sup>. Las causas sistémicas incluyen anemia severa e hipertiroidismo, o condiciones como el embarazo o la migraña. Las estructurales, se dividen en vasculares venosas, arteriales y no vasculares, siendo las de origen vascular las más frecuentes<sup>1,4,5,7,8</sup>. En uno de cada 5 casos evaluados, el TP puede ser objetivado por el clínico (TP objetivo), sin embargo realizado el estudio clínico e imagenológico, el origen del TP se pesquisa en 44%-91% de los casos<sup>1,2</sup>. Por lo que reviste un desafío para el clínico, más aún, si al examen físico, la otoscopia es normal<sup>3,4</sup> siendo las causas conocidas más frecuentes resumidas en la Tabla 1<sup>9</sup>.

Al observar estas causas se plantea dos mecanismos principales de producción del tinnitus<sup>1</sup>:

- Un flujo sanguíneo acelerado, o cambios del flujo laminar, que resulta en una turbulencia audible.
- Un flujo sanguíneo normal con una percepción mayor, como resultado de un aumento en la conducción ósea del sonido o un disturbio de la conducción por la ausencia del enmascaramiento de sonidos externos.

En la evaluación inicial del TP se debe verificar si éste es objetivable a la auscultación, el examinador debe tomar el pulso y ver si es sincrónico con el latido cardiaco y realizar la otoscopia, la cual nos puede llevar a sospechar la causa. El estudio debe incluir la audiometría e impedanciometría, como también exámenes para descartar causas sistémicas, incluyendo hemograma y perfil tiroideo<sup>5</sup>. En cuanto a las imágenes recientemente se postuló que la realización de una tomografía axial computada (TAC) con arteriografía y venografía TAC A/V es el examen de elección dado que posee un gran potencial diagnóstico sobre todo cuando la otoscopia es normal, incluyendo los casos de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS)<sup>4</sup>.

El SDCSS consiste en la ausencia de cobertura ósea que separa el ápex del canal semicircular

**Tabla 1. Causas de tinnitus pulsátil**

<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estados hiperdinámicos cardíacos: anemia, hipertiroidismo</li> <li>- Aumento de la presión intracraneal: Pseudotumor cerebri, brain tumor</li> <li>- Anormalías vasculares (MAV dural, dehiscencia bulbo yugular, divertículo seno sigmoideo, persistencia de vena emisaria, persistencia arteria estapedial, fístula carótida cavernosa, arteria carótida aberrante, disección carotídea, estenosis o displasia fibromuscular.)</li> <li>- Incremento vascularización del oído medio o hueso temporal (ej: paraganglioma, enfermedad de Paget, otosclerosis)</li> <li>- Dehiscencia de canal semicircular superior</li> <li>- Compresión vascular del nervio auditivo.</li> </ul>
---

superior (CSS) con la fosa media y que se asocia a sintomatología auditiva y vestibular<sup>3,6,10-13</sup>. Fue descrito por primera vez por Minor y cols en el año 1998, quien relacionó los hallazgos imagenológicos con sintomatología vestibular como vértigo, oscilopsia y desequilibrio además de nistagmo inducido por sonido o presión, en 8 pacientes cuya tomografía era compatible con dehiscencia de CSS<sup>3</sup>. Tras esto se describe el síndrome caracterizado por sintomatología auditiva como es autofonía, tinnitus, pérdida auditiva, plenitud aural e hiperacusia y vestibular como desequilibrio, mareo o vértigo inducido por sonidos (fenómeno de Tullio) o nistagmo frente a cambios de presión en el oído medio y/o presión intracraneal (fenómeno de Hennebert)<sup>14,15</sup>, que si bien no son patognómicos, son altamente sugerentes de DCSS. Se postula que, la falta de cobertura o “tercera ventana” altera la dinámica de fluidos en el oído interno<sup>16</sup>. Esta hiperacusia de conducción asociada a la comunicación del laberinto membranoso al piso de la fosa media serían el origen de la aparición del tinnitus pulsátil.

Se describe una prevalencia de 0,5% de DCSS en estudios de huesos cadavéricos<sup>6,10</sup> siendo frecuente el hallazgo bilateral en hasta el 40% de los casos<sup>16,17</sup>. Estudios imagenológicos estiman una prevalencia de 3,3% en menores de 18 años (1,7% de los huesos temporales) y hasta el 2,5% en población con síntomas audiológicos o vestibulares<sup>18,19</sup>. Se postula una etiología adquirida debido a una alteración en el período embriológico que podría verse acentuada por algún evento secundario como un trauma, infección, aumento de presión intracraneana entre otros<sup>6,10</sup>. El *gold standard* para el diagnóstico de esta patología es el TAC. Este, asociado a una buena historia clínica y complementado por otros estudios como lo son la audiometría y los potenciales miogénicos evocados vestibulares (VEMPs)<sup>10,20</sup> confirmarían su diagnóstico.

En la audiometría, se objetiva que la conducción de la vía aérea está disminuida y la conducción ósea aumentada con un GAP óseo aéreo en frecuencias graves. Los cVEMPs evalúan la respuesta postural de los músculos bajo el control tónico del tracto vestíbulo espinal medial (cVEMP). Los estímulos acústicos provocan relajación del músculo esternocleido ipsilateral en cVEMP pero

contracción del oblicuo inferior contralateral en oVEMP<sup>10,20</sup>. Esta patología hace a los pacientes más sensibles a los estímulos auditivos, ya que el sonido se dirige hacia la apertura ósea del CSS lo que genera menor resistencia y eleva la amplitud del VEMP cervical (cVEMP) y disminuye el umbral del mismo<sup>16,20,21</sup>. Lo mismo ocurre con los VEMP oculares (oVEMP) donde se produce una menor impedancia por lo que se eleva la amplitud y disminuye su umbral<sup>16,18,20,21</sup>.

Se presentan dos casos de TP, cuyo estudio fue compatible con una DCSS como causa de su sintomatología, motivando la revisión de esta etiología como una causa del síntoma y la existencia de casos oligosintomáticos de esta condición.

## CASOS CLINICOS

### Caso 1

Paciente sexo femenino, 74 años, hipertensa e hipotiroidea. Presenta cuadro de tinnitus pulsátil en su oído derecho (OD) e hipoacusia sensorineural bilateral, con de 5 años de evolución. Su audiometría evidencia hipoacusia bilateral PTP OD: 38,3dB/OI: 35dB leve GAP aéreo óseo en graves en oído derecho. Estudio de laboratorio descarta causas sistémicas, ECO doppler carotídeo normal, angio TAC no informa alteraciones y RNM de oídos sin hallazgos patológicos. Se sospecha DCSS por lo que se realiza potenciales miogénicos evocados, cVEMP resultó positivo a derecha y oVEMP que mostró una mayor respuesta ipsilateral (Figuras 3A y 3B). Reconstrucción de Pöschl y Stenvers compatible con DCSS en oído derecho.

### Caso 2

Paciente sexo femenino, 22 años de edad, sin antecedentes mórbidos. Presenta cuadro de 7 meses de evolución de tinnitus pulsátil en OD, audición normal en oído afectado. Estudio de laboratorio descarta causas sistémicas, ECO doppler carotídeo, angio TAC y RNM de oídos sin alteraciones vasculares o estructurales descritas. Luego en reconstrucción de Pöschl se observa DCSS. Se complementa estudio con VEMPs,

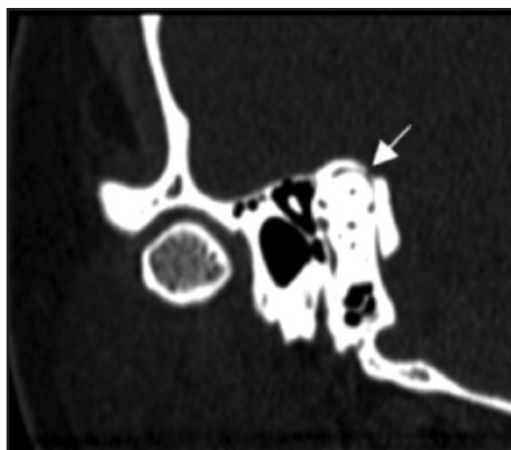


Figura 1.

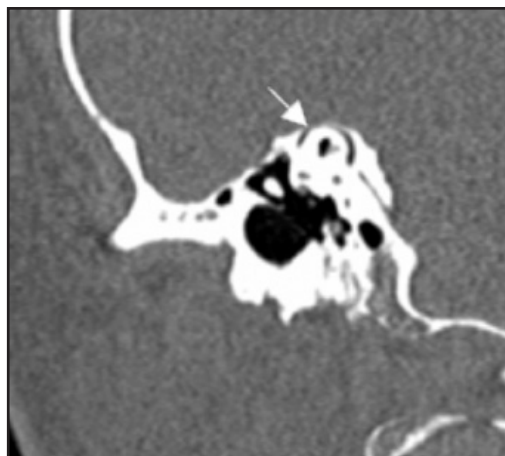


Figura 2.

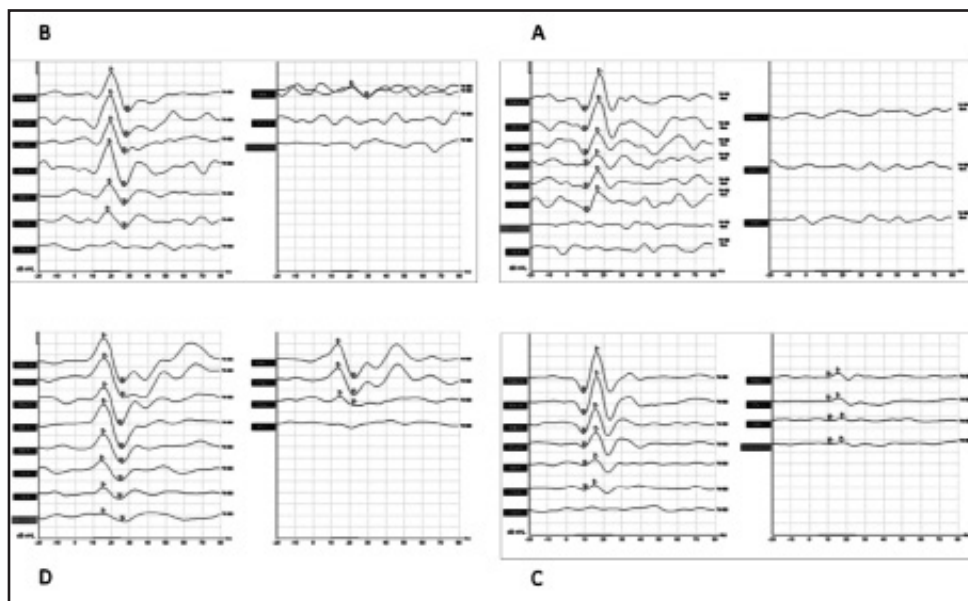


Figura 3. A) cVEMP positive y B) oVEMP con respuesta mayor. C) cVEMP positive y D) oVEMP con respuesta mayor.

objetivando respuestas aumentadas en oído derecho (Figuras 3D y 3C).

### DISCUSION

El tinnitus es un síntoma frecuente en la población adulta, siendo de carácter pulsátil en hasta 4% a 10%

de los pacientes que consultan por esta causa. El TP se presenta como síntoma en variadas patologías y puede implicar diversas disciplinas clínicas<sup>1,4,5</sup>. Las causas más frecuentes son de origen vascular, como es la estenosis arterial y anomalías o variantes venosas, que juntas implican un tercio de los casos<sup>1</sup>. Hofman en 2013 realizó un metaanálisis en que la DCSS se estimó como causa del 5% de

los casos de TP, permaneciendo sin identificar la etiología del síntoma en 1 de cada 5 casos, siendo otras causas relevantes de descartar el síndrome de hipertensión endocraneana (SHE), que alcanzaba 16%<sup>1</sup>. Por tanto la historia y los hallazgos clínicos, orientarán el estudio imagenológico<sup>1,2,7</sup>.

Frente a un caso de TP la tomografía axial computarizada (TAC) se plantea como el examen inicial<sup>2,5,7</sup>, esto por ser un examen rápido y que nos puede entregar información del estado del hueso temporal. En casos en que al examen el tímpano está indemne, se debe dilucidar la sospecha de SHE, si no existe esta sospecha, sugieren una TAC con angiografía y venografía, que permitiría evaluar causas vasculares, tanto cervicales como intracraneanas<sup>1,2,7</sup>. Este estudio nos permite también evaluar el hueso temporal, presencia de trayecto aberrante de la carótida, bulbo yugular prominente o paragangliomas. Las reconstrucciones de Pöschl y Stenvers, permiten evaluar el CSS<sup>3,12,14,18</sup>. Ante la sospecha de un SHE y casos de DCSS es necesaria una resonancia nuclear magnética (RNM), que en casos de SHE puede revelar signos sugerentes como silla turca vacía, ventrículos pequeños o la ocupación por líquido cerebro espinal (LCE) posterior a los globos oculares<sup>1,2,7</sup>. Este examen permite a su vez descartar lesiones tumorales en casos con TAC compatibles con DCSS, descartar lesiones en fosa media que expliquen la solución de continuidad (Ej. meningioma plano)<sup>17</sup>.

En 2013 Elmali publicó un estudio en que se analizaron con TAC 850 pacientes con sintomatología vestibular, de ellos 11% presentaba signos radiológicos de dehiscencia de canales semicirculares (84,2% de ellos CSS), y 7% de

hueso temporal. Estimando una relación significativa entre síntomas vestibulares y la DCSS, como también en relación a hipoacusia conductiva<sup>18</sup>. Tras la descripción inicial por Minor, la cantidad de publicaciones referentes a DCSS aumentaron exponencialmente<sup>16,22</sup>. La sintomatología vestibular, es su manifestación más frecuente, Minor en 2005 presenta las manifestaciones más frecuentes del síndrome y sólo en 5 de 60 pacientes se observaba sólo sintomatología auditiva<sup>21</sup>, siendo la hipoacusia conductiva, con hiperacusia ósea el patrón más habitual<sup>3,13,19</sup>. Sin embargo existen descripciones de casos en que la sintomatología es incompleta o en que se pesquisa la DCSS en forma incidental. Estudios como los VEMPs han demostrado elevada sensibilidad y especificidad en casos de SDCSS<sup>17,21,22</sup>, siendo el oVEMP de mayor sensibilidad<sup>10</sup>.

En relación a los casos presentados, el estudio realizado permitió descartar causas sistémicas y vasculares. Los hallazgos imagenológicos orientan la sospecha clínica. El estudio fisiológico mediante VEMPs permite objetivar el fenómeno de tercera ventana auditiva. A 20 años de la descripción inicial de la sintomatología, aún no existe un consenso sobre criterios de diagnóstico sobre el SDCSS, en abril de 2017, Ward y Minor<sup>22</sup> proponen criterios diagnósticos para el síndrome los que se detallan en la Tabla 2. En ellos destaca el hallazgo tomográfico, con al menos un síntoma sugerente de la condición y un estudio fisiológico sugerente de tercera ventana como los descritos clásicamente en la audiometría, los VEMPs o estudio mediante electrococleografía (ECoG)<sup>22</sup>. Basado en estos criterios y descartadas las otras entidades nosológicas ratifican la sospecha diagnóstica.

**Tabla 2. Criterios diagnósticos DCSS2**

1.	CT de alta resolución con reconstrucción de Pöschl demostrando DCSS
2.	Al menos uno de los siguientes síntomas consistentes con DCSS: <ol style="list-style-type: none"> <li>Hiperacusia de conducción ósea (autofonía, movimientos oculares o pasos audibles, etc.)</li> <li>Vértigo inducido por sonido</li> <li>Vértigo inducido por presión (Valsalva nasal o glótico, presión en CAE)</li> <li>Tinnitus pulsátil</li> </ol>
3.	Al menos uno de los siguientes test indicando una tercera ventana: <ol style="list-style-type: none"> <li>Umbral óseo negativo en audiometría de tonos puros</li> <li>Respuestas aumentadas en VEMP (umbral bajo o respuesta aumentada en cVEMP u oVEMP)</li> <li>Elevado potencial de sumación a potencial de acción en ECoG en ausencia de HSN.</li> </ol>

Como en muchas de las causas del TP, la DCSS es susceptible de un tratamiento quirúrgico<sup>16,17,22</sup>. Los abordajes clásicamente descritos son el infratemporal y transmastoides, en que se realiza la oclusión del CSS o la cobertura de la brecha ósea hacia la fosa media. El éxito en ambos abordajes alcanza hasta 95% referente a los síntomas vestibulares, pero puede presentar efectos adversos en 12% de los pacientes y hasta 25% de aparición de hipoacusia sensorineural posterior a la cirugía. Por esto la decisión de resolución quirúrgica en un paciente con SDCSS, debe ser evaluada en relación a los síntomas y repercusión de ellos en su calidad de vida<sup>16,17,22</sup>. Otra alternativa quirúrgica, menos invasiva es el refuerzo o cierre de la ventana redonda, esta técnica al ocluir la ventana redonda, busca mejorar el fenómeno de la tercera ventana auditiva. Silvestein<sup>23</sup> en 2014, realizó un estudio multicéntrico en que se analiza los resultados de 22 pacientes operados en 4 centros distintos. En ellos describen una mejoría significativa en todos los síntomas vestibulares y auditivos salvo en la hipoacusia sensorineural, con una disminución significativa del tinnitus en los pacientes estudiados (p value 0.000018). De esta casuística sólo dos pacientes requirieron revisión, por lo que se estima como un procedimiento seguro y válido como una primera aproximación

quirúrgica, previo a decidir un abordaje convencional<sup>15,16,23</sup>.

## CONCLUSION

EL TP es un motivo infrecuente de consulta en otorrino, sus principales causas son de origen vascular. Este puede ser un síntoma en SDCSS, por lo que se debe indagar sobre síntomas vestibulares y auditivos asociados. Se debe sospechar de SDCSS como causa de TP en pacientes en que el TAC revele solución de continuidad en el ápex de CSS. El angio TAC es el examen de elección en el estudio de pacientes con TP en que no se sospeche SHE, permitiendo descartar las causas vasculares y permitiendo evaluar la integridad del hueso temporal.

Ante los hallazgos imagenológicos de DCSS, se debe realizar audiometría y VEMPs para evaluar el fenómeno de tercera ventana auditiva, siendo útil también la ECoG.

Referente al manejo del SDCSS, la terapia quirúrgica se reserva a pacientes en que la sintomatología sea muy pronunciada e interfiera con su calidad de vida. La terapia quirúrgica ha demostrado una elevada tasa de éxito, pero su morbilidad asociada es un factor importante al decidir su indicación.

## BIBLIOGRAFIA

1. HOFMANN, ERICH, ET AL. "Pulsatile tinnitus: imaging and differential diagnosis." *Deutsches Ärzteblatt International* 110.26 (2013); 451.
2. AHSAN, SYED F., MICHAEL SEIDMAN, AND KATHLEEN YAREMCHUK. "What is the best imaging modality in evaluating patients with unilateral pulsatile tinnitus?." *The Laryngoscope* 125.2 (2015); 284-285.
3. MINOR LB, SOLOMON D, ZINREICH JS, ZEE DS. Sound and/or pressure induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngology Head Neck Surg* 1998; 124: 249-58.
4. MUNDADA P, SINGH A. CT Arteriography and Venography in the Evaluation of Pulsatile Tinnitus With Normal Otoscopic Examination CT Arteriography and Venography in the Evaluation of Pulsatile Tinnitus with Normal Otoscopic Examination. 2014; (June 2016).
5. OTOLGY A, MARCH N, KOO J, SONG AJ, AN S, CHOI I, ET AL. Objectification and Differential Diagnosis of Vascular Pulsatile Tinnitus by Transcanal Sound Recording and Spectrotemporal Analysis Objectification and Differential Diagnosis of Vascular Pulsatile Tinnitus by Transcanal Sound Recording and Spectrotemporal Analysis: A Preliminary Study. 2016; (June).
6. JOURNAL I, MARCH NS. Carotid Doppler Ultrasound Evaluation in Patients with Pulsatile Tinnitus Carotid Doppler Ultrasound Evaluation in Patients with Pulsatile. 2016; (June).
7. SISMANIS, ARISTIDES. "Pulsatile tinnitus: contemporary assessment and management." *Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery* 19.5 (2011); 348-357.

8. PEGGE, SJOERT AH, ET AL. "Pulsatile Tinnitus: Differential Diagnosis and Radiological Work-Up." *Current Radiology Reports* 5.1 (2017); 5.
9. LEVINE, ROBERT AARON, EUI-CHEOL NAM, AND JENNIFER MELCHER. "Somatosensory pulsatile tinnitus syndrome: somatic testing identifies a pulsatile tinnitus subtype that implicates the somatosensory system." *Trends in amplification* 12.3 (2008); 242-253.
10. HUNTER JB, PATEL NS, CONNELL BPO, CARLSON ML, SHEPARD NT, MCCASLIN DL, ET AL. Cervical and Ocular VEMP Testing in Diagnosing Superior Semicircular Canal Dehiscence. 2017; 1-7.
11. MINOR LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000; 21: 9-19.
12. MERCADO, VÍCTOR, ET AL. "Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior: A propósito de un caso." *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello* 76.1 (2016); 55-62.
13. ALZÉRRECA, A., ET AL. "Dehiscencia del canal semicircular superior, un nuevo diagnóstico en pacientes con vértigo." *Rev Hosp Clin Univ Chile* 22 (2011); 310-7.
14. ESQUIVEL, C., AND P. ZÚÑIGA. "Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior." *Rev. otorrinolaringol. cir. cabeza cuello* 65.3 (2005); 233-240.
15. CARO, L., AND L. FERNÁNDEZ. "Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior: Revisión." *Rev. otorrinolaringol. cir. cabeza cuello* 66.2 (2006); 119-125.
16. OSSEN, MIRA E., ET AL. "Heterogeneity in Reported Outcome Measures after Surgery in Superior Canal Dehiscence Syndrome—A Systematic Literature Review." *Frontiers in Neurology* 8 (2017).
17. GIOACCHINI, FEDERICO MARIA, ET AL. "Outcomes and complications in superior semicircular canal dehiscence surgery: a systematic review." *The Laryngoscope* 126.5 (2016); 1218-1224.
18. ELMALI, MUZAFFER, ET AL. "Semicircular canal dehiscence: frequency and distribution on temporal bone CT and its relationship with the clinical outcomes." *European journal of radiology* 82.10 (2013); e606-e609.
19. LAGMAN, CARLITO, ET AL. "Pediatric superior semicircular canal dehiscence: illustrative case and systematic review." *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* (2017); 1-8.
20. 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: 142-5.
21. MINOR, LLOYD B. "Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence." *The Laryngoscope* 115.10 (2005); 1717-1727.
22. WARD, BRYAN K., JOHN P. CAREY, AND LLOYD B. Minor. "Superior Canal Dehiscence Syndrome: Lessons from the First 20 Years." *Frontiers in neurology* 8 (2017).
23. LAGMAN, CARLITO, ET AL. "Pediatric superior semicircular canal dehiscence: illustrative case and systematic review." *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* (2017); 1-8.
24. SILVERSTEIN, HERBERT, ET AL. "Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: a retrospective multi-center case series." *American journal of otolaryngology* 35.3 (2014); 286-293.