

Síndrome de la tercera ventana

Third window syndrome

Eulalia Alfonso Muñoz^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-3218-4708>

¹Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: eulaliaam@infomed.sld.cu

Recibido: 16/09/2019

Aceptado: 14/10/2019

La dehiscencia del canal semicircular superior (DCSS) es una alteración del oído interno caracterizada por la ausencia parcial de la cobertura ósea de este canal, en su zona más cercana a la duramadre, o sea una solución de continuidad entre el ápex del CSS y la fosa cerebral media. Se cree que la dehiscencia equivale en el laberinto a una "tercera ventana" móvil (la oval, la redonda y la dehiscente), a través de la cual pueden pasar el sonido y la presión lo que provoca el movimiento de la membrana timpánica y de la cadena de huesecillos.

En este sentido, los sonidos que alcanzan el oído interno no se dirigen solo hacia el caracol, sino también a la "tercera ventana". Lo anterior provoca que la energía sonora que alcanza el caracol auditivo es menor que lo habitual, por lo que se produce hipoacusia. Esta energía, además, se transmite hacia el canal semicircular superior e induce la estimulación anormal de las terminaciones sensoriales de este, origina vértigo y nistagmos, lo que se describe como fenómeno de Tullio.⁽¹⁾

La DCSS fue descrita por Lloyd Minor y colaboradores en 1998. Se caracteriza por crisis de vértigo inducidas por sonidos de alta intensidad o por incrementos de presión en el oído medio o intralaberíntica, como estornudar, toser o levantar objetos pesados.⁽¹⁾

En estudios posmortem se ha encontrado una incidencia de DCSS que fluctúa entre un 0,4 a 0,6 % de los huesos temporales; mientras que comparativamente en los estudios de imágenes con tomografía computada de corte fino se reportan valores entre un 1 a 17 %.

Esta enfermedad refleja un desarrollo anormal del laberinto óseo, que habitualmente se osifica en la infancia con un grosor de $0,96 \pm 0,61$ mm. La dehiscencia puede ser bilateral y tiene lugar por debajo del seno petroso.^(2,3,4)

No hay evidencias claras que expliquen porque no siempre se desarrollan los síntomas; se supone que pudiera estar relacionado con que estos aparecen por la realización de manera repetida de maniobras de Valsalva o barotraumas acústicos. Tampoco se explica por qué pacientes con defecto bilateral tan solo desarrollan síntomas en uno de los oídos.

Cuando existe una DCSS, cambios de presión en el vestíbulo generarán un movimiento de endolinfa hacia la cúpula del CSS, y provocará la deflexión de esta, lo que produce la excitación del nervio vestibular que inerva el conducto. Aparecerá entonces un nistagmo vertico-rotatorio que sigue el plano del CSS afectado, en sentido antihorario en el caso del derecho y en sentido horario en el izquierdo.^(5,6)

Una de las manifestaciones de la DCSS puede ser una hipoacusia de transmisión en frecuencias graves con adecuada función del oído medio. Esto se debe 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 hipótesis de “tercera ventana” ha sido propuesta para explicar la hipersensibilidad en la conducción del sonido por vía ósea y disminución de la conducción del sonido por vía aérea, que provoca un gap (diferencia en la conducción óseo-aérea) transmisivo entre 30 dB y 60 dB.^(7,8)

Igualmente, es necesario conocer el audiograma; cualquier grado de hipoacusia conductiva debe ser estudiada detalladamente. En estos casos, va a ser necesario hacer un primer diagnóstico diferencial, pues en pacientes con hipoacusia conductiva, pero con reflejo estapedial, se debe considerar la posibilidad de una DCSS, en la que los VEMP tienen una indicación precisa. Por el contrario, si no hay reflejo estapedial, y si se considera una posible otosclerosis, además del estudio por vía aérea se debería utilizar estimulación ósea.

En cuanto a la etiología del síndrome de DCSS, es importante descartar la presencia de un tumor cerebral que afecte al hueso temporal, que erosiona al canal superior. Por otra parte, se ha descrito asociada a una mutación en el gen COCH. La presencia de una tercera discontinuidad ósea de la capsula óptica se observa no solo en las DCSS, sino también en las dehiscencias del canal posterior o lateral, en fístulas carótido-cocleares, en la enfermedad de Paget y en la otosífilis.⁽⁹⁾

El diagnóstico de DCSS se basa en la historia clínica, el examen físico y los hallazgos radiológicos. La tomografía computarizada de alta resolución a cortes menores de 0,5 mm de grosor es fundamental. Los cortes coronales son los más recomendados, pero los cortes perpendiculares y paralelos al canal semicircular superior también son eficaces. Algunos autores plantean la utilidad de los potenciales evocados vestibulares miogénicos, pues muestran asimetría en la amplitud de las respuestas y umbral de respuesta anormalmente reducido en el lado afectado. En sujetos sanos estos potenciales explorados a multifrecuencias generalmente no se observan en 4000 Hertz; en las DCSS sí aparecen y es un signo que ayuda en el diagnóstico.^(10,11)

La DCSS no es frecuente, sin embargo, en la literatura internacional y en Latinoamérica se informan casos.^(6,8) En Cuba, no existen casos publicados, lo cual puede suceder por varios factores, como que es una entidad relativamente nueva, la mayoría de las publicaciones dan pocos detalles de la sintomatología y sus características no han sido generalizadas, y se hace necesario la utilización de imágenes de alta resolución para corroborar el diagnóstico.

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.⁽¹²⁾ 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. Han sido utilizadas otras alternativas, como goma de fibrina, injerto óseo y cemento de hidroxapatita en la reparación del defecto, con diversos resultados.⁽⁸⁾

Referencias bibliográficas

1. Minor L, Solomon D, Zinreich J, Zee D. Sound-and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1998;124(3):249-58.
2. Friedland D, Michel M. Cranial thickness in superior canal dehiscence syndrome: implications for canal resurfacing surgery. Otol Neurotol. 2006;27:346-54.
3. Whyte J, Martínez C, Cisneros A, Whyte A, Crovetto M. Peculiaridades anatómicas del canal semicircular superior y su posible implicancia clínica. Int J Morphol. 2012 [acceso 18/01/2019];30(3). Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S071795022012000300062&lng=es

4. Krombach G, Di Martino E, Schmitz T, Prescher A. Posterior semicircular canal dehiscence: a morphologic cause of vertigo similar to superior semicircular canal dehiscence. *Eur Radiol.* 2003;13:1444-50.
5. Hirvonen T, Carey J, Liang C, Minor L. Superior canal dehiscence: Mechanisms of pressure sensitivity in a chinchilla model. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:1331-6.
6. Mercado M, Fernández A, Hernández B, Pino U, Novoa C, Herrera C. Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior. A propósito de un caso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2016;76:55-62.
7. Pavlovic D. Posterior semicircular canal dehiscence presenting with recurrent positional vértigo. *Glob J Otolaryngol.* 2016;2(3):16-21.
8. Parra C, Gómez C, Luna R. Síndrome de dehiscencia del conducto semicircular superior unilateral sin manifestaciones vestibulares. *Rev Mex AMCAOF.* 2016;5(2):53-7.
9. Nadgir N, Ozonoff A, Devaiah A, Halderman A, Sakai O. Superior semicircular canal dehiscence: congenital or acquired condition? *AJNR Am J Neuroradiol.* 2011;32(5):947-9.
10. Montojo J, Heitzmann T, Rubio Morales L. Dehiscencia del conducto semicircular superior: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2005;55:171-5.
11. Sung K, Lee T, Furman J. Abnormal eye movements in dizzy patients. *Neurol Clin.* 2005;23:675-703.
12. Boleas M, Migliaccio A, Carey J. Caracterización de la dehiscencia bilateral del conducto semicircular superior. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007;58(9):437-9.