

Síndrome da deiscência do canal semicircular superior: A propósito de dois casos clínicos.

Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Two cases report.

Conceição Peixoto • José Bastos • Carlos Ribeiro

RESUMO

A Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior (SDCSS) caracteriza-se por sintomas vestibulares induzidos por estímulos sonoros intensos (Fenómeno de Tullio) ou por variações da pressão intracraniana ou ouvido médio, e por hipoacusia de transmissão.

Os autores apresentam os casos clínicos de 2 doentes do sexo feminino:

- 44 anos, história de hipoacusia e acufeno à esquerda associados a vertigem; verificou-se hipoacusia de transmissão bilateral com gap aero-ósseo à esquerda maior nas baixas frequências e timpanograma tipo A com presença de reflexos estapédicos; os potenciais evocados miogénicos vestibulares (PEMV) e tomografia computadorizada (TC) de ouvido confirmaram deiscência do canal semicircular superior. A doente foi submetida a reparação da deiscência da cortical óssea, apresentando diminuição da sintomatologia vestibular um mês após a cirurgia;
- 57 anos, com queixas de vertigem e desequilíbrio crónico, sem hipoacusia; apresentava audiometria e impedancimetria normais, videonistagmografia com

hiporreflexia direita e electrococleografia sem critérios de hidrósia endolabiríntica; confirmou-se deiscência do canal semicircular superior através de PEMV e TC.

Palavras-chave: deiscência do canal semicircular superior, hipoacusia de condução, vertigem, potenciais evocados miogénicos vestibulares

ABSTRACT

The Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome (SSCDs) has been characterized by vestibular symptoms induced by loud sound (Tullio phenomenon) or stimuli that change middle ear or intracranial pressure, and conductive hearing loss.

The authors present the case report of 2 female patients:

- 44 years-old, referring left hearing loss and tinnitus with vertigo; the observation revealed bilateral conductive hearing loss with a left larger air-bone gap in low frequencies and type A tympanogram with normal acoustic stapedial reflex; the vestibular evoked myogenic potential (VEMP) and computed tomography (CT) confirmed superior semicircular canal dehiscence. The patient was submitted to surgery to repair the bone dehiscence. One month after surgery, she presented vestibular symptoms improvement;
- 57 years-old, who presents vertigo and chronic dysequilibrium complaints, with no hearing loss; the observation revealed normal audiometry and normal impedance, the videonystagmography showed right hyporeflexia and electrococleography had no labyrinthine hydrops criteria; VEMP and CT confirmed superior semicircular canal dehiscence.

Keywords: superior semicircular canal dehiscence, conductive hearing loss, vertigo, vestibular evoked myogenic potential

Joana Guimarães

Interna de Formação Específica do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Daniel Miranda

Interno de Formação Específica do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Filipa Carvalho Moreira

Interna de Formação Específica do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Nuno Marçal

Interno de Formação Específica do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Gabriel Pereira

Interno de Formação Específica do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Sérgio Vilarinho

Assistente Hospitalar do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Matos Gonçalves

Assistente Graduado Sénior do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Rui Pratas

Director do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Correspondência:

Joana Guimarães
Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga
Sete Fontes – S. Victor
4710-243 Braga
Tlm.: 917969155, joanarguimaraes@gmail.com

Trabalho apresentado no 58º Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Deiscência do Canal Semicircular Superior (SDCSS) é uma doença rara e pouco conhecida que se caracteriza principalmente por sintomas vestibulares induzidos por estímulos sonoros intensos ou por modificações da pressão intracraniana ou do ouvido médio, e hipoacusia de transmissão. Com este trabalho, por tratar-se de uma síndrome recentemente descrita, e a propósito de dois casos clínicos, os autores pretendem

ênfatizar a importância da SDCSS no diagnóstico diferencial de vertigem e hipoacusia de transmissão.

A deiscência do canal semicircular superior (anterior) é uma exposição anormal do labirinto membranoso vestibular na fossa média craniana. A Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior (SDCSS) foi descrita pela primeira vez em 1998 por Minor *et al.*. Ocorre quando a deiscência da camada óssea que recobre o canal semicircular superior produz um ou mais dos seguintes sintomas: hipoacusia de transmissão, sintomas vestibulares induzidos por estímulos sonoros intensos ou por modificações da pressão intracraniana ou ouvido médio e desequilíbrio crónico².

Sintomas causados por aberturas anormais do labirinto são conhecidos há várias décadas, entre os quais, movimentos oculares em resposta a um estímulo sonoro³. O fenómeno de Tullio refere-se a movimentos oculares desencadeados por um som intenso e verifica-se em casos de fístula perilinfática, traumatismo craniano e colesteatoma com erosão de canal semicircular e fenestração. Actualmente sabe-se que a SDCSS é uma causa de fenómeno de Tullio mais frequente que as citadas anteriormente³. Em doentes com fenómeno de Tullio, o sinal de Hennebert, que se caracteriza por movimentos oculares desencadeados por pressão aplicada no canal auditivo externo, também é bastante frequente.

A incidência de deiscência do canal semicircular superior (DCSS), tendo em conta apenas as alterações anatómicas e não as características clínicas, foi estimada em 0.5%, através de um estudo com 1000 ossos temporais, nos quais em 1,4% dos casos, o osso tinha no máximo 0,1mm⁴. A incidência de SDCSS não é conhecida, mas é provável que apenas uma parte dos casos com DCSS apresente sintomas³.

De acordo com a literatura, não há evidência de predominância significativa de sexo, e a mediana de idade dos sintomáticos situa-se entre os 40 e 41 anos^{5,6}.

A etiopatogenia da alteração anatómica não é conhecida, mas existe a hipótese de que o defeito poderá ocorrer durante o desenvolvimento da camada óssea que recobre o canal semicircular, até aos 3 anos de idade^{4,5,7}. Aquando de um segundo evento, por exemplo, um traumatismo craniano ou um aumento brusco da pressão intracraniana, poderá evoluir para a ruptura desta camada anormalmente delgada, completando-se a deiscência^{4,5,7}.

Os doentes com SDCSS normalmente apresentam-se com queixas de autofonia ou vertigem. Pelo facto de haver diversas causas de vertigem, o diagnóstico tem que ser dirigido, através de uma história clínica detalhada e avaliação diagnóstica correcta. Os sintomas vestibulares

relacionados com a SDCSS são normalmente provocados por sons intensos ou variações de pressão e são de curta duração. Vertigem ou oscilópsia desencadeadas por estímulos sonoros estão presentes em 90% dos doentes⁸. Também são frequentes sintomas vestibulares induzidos por variações de pressão, tais como tosse ou esforço. Em alguns casos os doentes apresentam desequilíbrio crónico e algumas alterações cognitivas.

Os sintomas auditivos são também uma característica do SDCSS. 52% dos doentes apresentam hiperacusia para sons transmitidos por via óssea, por exemplo, ouvir o próprio pulso, os movimentos dos olhos ou o impacto dos pés no solo durante a marcha. Autofonia está presente em 60% dos doentes⁸.

Pensa-se que a DCSS pode causar hipoacusia de transmissão, por actuar como uma terceira janela no ouvido interno, com perda de energia acústica da cóclea para o vestíbulo, resultando num aumento dos limiares de condução dos sons por via aérea e aumentando a diferença de impedância entre as escalas timpânica e vestibular, causando uma diminuição dos limiares por via óssea^{9,10}. Neste caso, como a hipoacusia de transmissão tem origem no ouvido interno, também se designa “pseudo-hipoacusia de transmissão”. Uma situação semelhante verifica-se no Síndrome do Aqueduto Vestibular Largo (SAVL).

Movimentos oculares no plano do canal semicircular superior são a principal característica da SDCSS e estão presentes em 60% dos casos¹¹. Podem ser desencadeados por estímulo sonoro, manobra de Valsalva ou pressão aplicada no canal auditivo externo. Nestas situações, normalmente verifica-se um nistagmo vertical e rotatório, com componente lenta para cima e para o lado oposto do ouvido afectado. Os sons mais eficazes na indução de sintomas vestibulares são aqueles de frequências entre 500 e 1000Hz¹⁰. Este fenómeno explica-se pelo facto de, aquando de DCSS, haver uma deflexão da cúpula na crista ampular do canal, provocada por som/pressão, causando a sintomatologia¹⁰.

Para o diagnóstico é essencial a realização de audiograma, até porque, alguns doentes apresentam sintomas auditivos na ausência de sintomas e sinais vestibulares. Verifica-se normalmente uma hipoacusia de transmissão maior nas frequências baixas e limiares de condução óssea muitas vezes inferiores a 0dB nHL (hiperacusia de condução) e presença de reflexos estapédicos. Devido à hipoacusia de transmissão e otoscopia normal, o diagnóstico de otosclerose é algumas vezes, erroneamente atribuído a estes casos. As principais diferenças são que na otosclerose não surge hiperacusia e os reflexos estapédicos estão presentes na maior parte dos casos de SDCSS, enquanto estão ausentes na

otosclerose¹².

Potenciais evocados miogénicos vestibulares (PEMV) com limiares mais baixos e respostas de maior amplitude são indicativos de SDCSS. De acordo com Colebatch *et al*¹³, o limiar médio de respostas dos PEMV em sujeitos saudáveis era de 86 dB nHL, com um limiar mínimo de 70 dB nHL. Em doentes com fenómeno de Tullio os limiares eram inferiores a 70 dB nHL. Os PEMV são considerados por alguns autores, um exame mais de 90% sensível e específico para SDCSS¹⁴. Em alguns doentes não é possível calcular os PEMV, especialmente naqueles submetidos previamente a cirurgia do ouvido médio. O limiar dos PEMV pode também estar diminuído em casos de SAVL³. Este exame é particularmente importante no diagnóstico diferencial com otosclerose, pois neste caso os limiares são altos ou até ausentes^{9,10}.

Finalmente, para o diagnóstico de DCSS ser considerado é necessário Tomografia Computorizada (TC) de osso temporal com imagem inequívoca de ausência da camada óssea que recobre o canal superior. TC de alta-resolução é o exame ideal visto ser necessário uma resolução de cerca de 0,2mm para se obter uma imagem adequada³. Apesar de essencial a imagem de DCSS na TC, o diagnóstico de SDCSS apenas é considerado num contexto de sinais clínicos, PEMV e audiograma compatíveis com o mesmo. As opções de tratamento são cirurgia ou tratamento conservador. A cirurgia baseia-se na reparação da deiscência, com oclusão total (*plugging*) ou reparação (*resurfacing*) do canal superior, utilizando fásia temporal, pó de osso, cola de fibrina e/ou osso cortical, variando de autor para autor. Podem ser utilizadas duas vias de abordagem, através da fossa craniana média ou por via transmastóideia^{1,3,5,15,16}.

O tratamento conservador refere-se a alterações do estilo de vida de forma a evitar situações que causem exacerbação dos sintomas, como por exemplo, ruídos intensos.

CASO CLÍNICO 1

- Paciente do sexo feminino, de 44 anos de idade, cozinheira. Antecedentes pessoais de depressão e gastrite crónica, medicada habitualmente com trazodona e lorazepam. Recorreu à consulta externa de ORL, por hipoacusia esquerda com cerca de 4 anos de evolução, com agravamento progressivo no último ano, associado a aparecimento de acufeno esquerdo e vertigem. A vertigem tinha carácter rotatório, de curta duração, sem relação com posição ou movimentos da cabeça, associada a náuseas. Referia episódios mais frequentes, assim como maior desconforto, em ambientes ruidosos, como por exemplo no centro comercial, restaurante ou café, em

dias mais movimentados, quando questionada acerca da relação da vertigem com o barulho. Não tolerava locais com música alta, pois apresentava vertigem rotatória ou sensação de desequilíbrio. Referia também autofonia. Sem outras queixas otológicas. Esta sintomatologia tinha tido agravamento progressivo no último ano.

- Ao exame objectivo apresentava otoscopia e acumetria normais, provas de Romberg, Unterberger e Dix-Hallpike negativas.
- O estudo audiométrico e de impedancimetria revelava timpanograma tipo A com presença de reflexos estapédicos ipsi e contralaterais bilateralmente e audiograma tonal (Figura 1) com hipoacusia de condução bilateral com gap aero-ósseo à direita de 15 a 20dB entre 250 e 2000Hz e à esquerda de 20 a 35dB nas mesmas frequências.
- Realizou TC de ouvido (Figura 2) que não apresentava evidência imagiológica de otosclerose fenestral ou coclear, apresentava deiscência da cortical óssea que reveste superiormente o canal semicircular superior esquerdo, em 2 planos tomográficos coronais consecutivos.
- Realizou PEMV que revelou uma relação entre os dois ouvidos de 0.37, apresentando uma resposta mais alargada no lado esquerdo, compatível com diagnóstico de deiscência do canal semicircular superior esquerdo.
- Em exame audiométrico subsequente, com resultado sobreponível ao anterior, foi estimulado o ouvido esquerdo com um som de intensidade superior a 100dB nos 1000Hz, tendo apresentado desequilíbrio e náuseas (Fenómeno de Tullio).
- Foi submetida a abordagem da fossa média através de craniotomia temporal esquerda, com reparação/ tamponamento da deiscência da cortical óssea com aponevrose muscular, fragmentos ósseos da craniotomia e *Tisselyo*[®], por equipa de Neurocirurgia.
- O pós-operatório decorreu sem intercorrências. Teve alta ao 2º dia pós-operatório.
- Um mês pós-operatório referia diminuição significativa da vertigem e sensação de desequilíbrio.
- Dois meses após cirurgia apresentava-se assintomática, com melhoria da audição e acufeno, sem vertigem, nomeadamente em ambientes ruidosos onde apresentava sintomas antes da intervenção cirúrgica. O audiograma tonal (Figura 3) revelou diminuição do *gap* aero-ósseo para 15dB nos 250Hz e 10dB entre 500 e 2000Hz, à esquerda.

FIGURA 1
Audiograma tonal pré-operatório

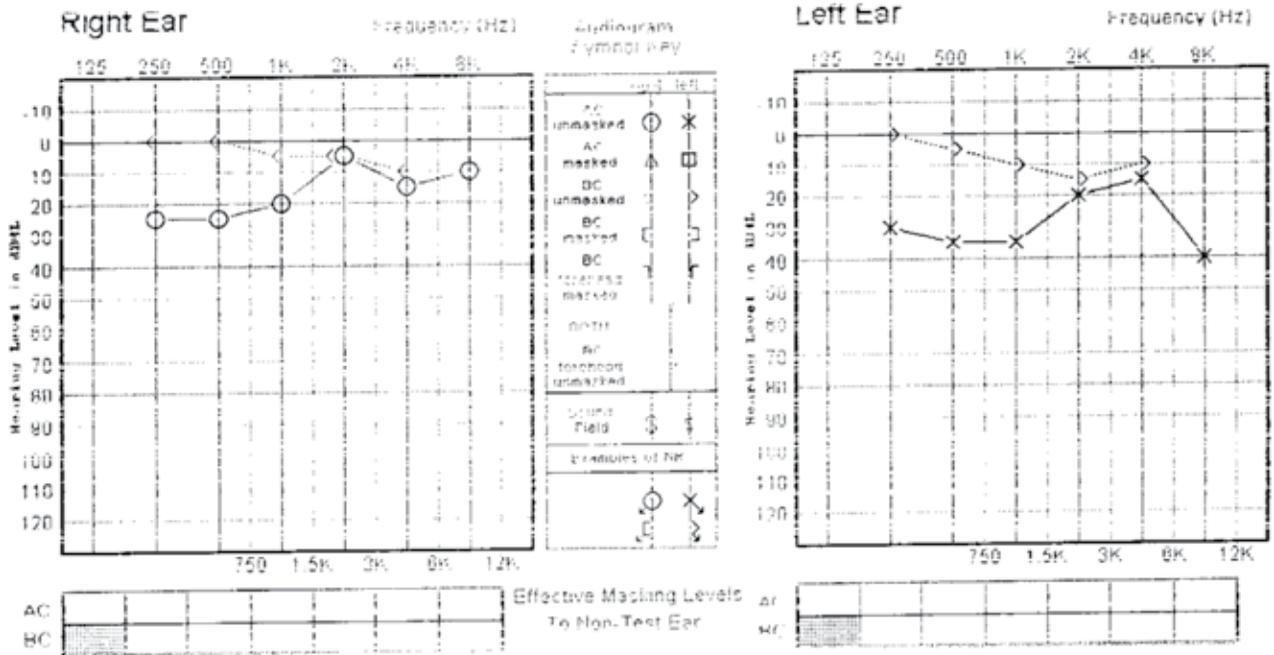


FIGURA 2
TC ouvido esquerdo, cortes coronais consecutivos com distância de 1mm, evidenciando deiscência da cortical óssea que reveste o canal semicircular superior

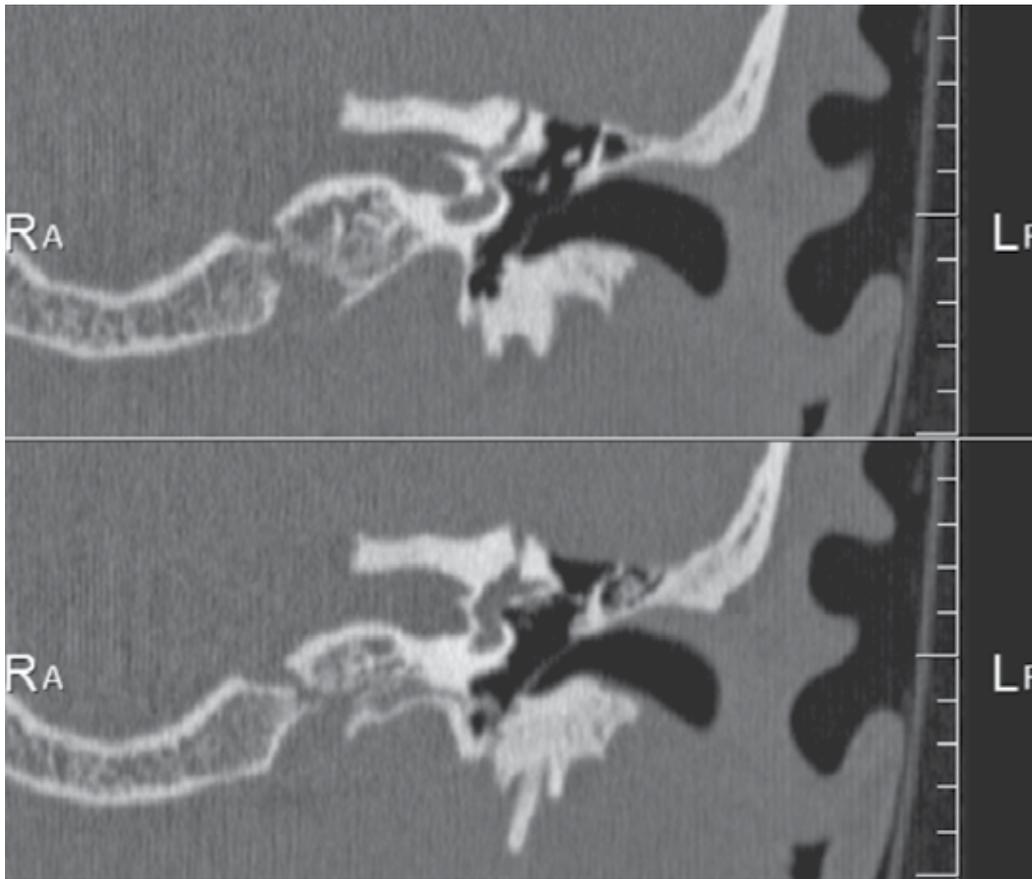
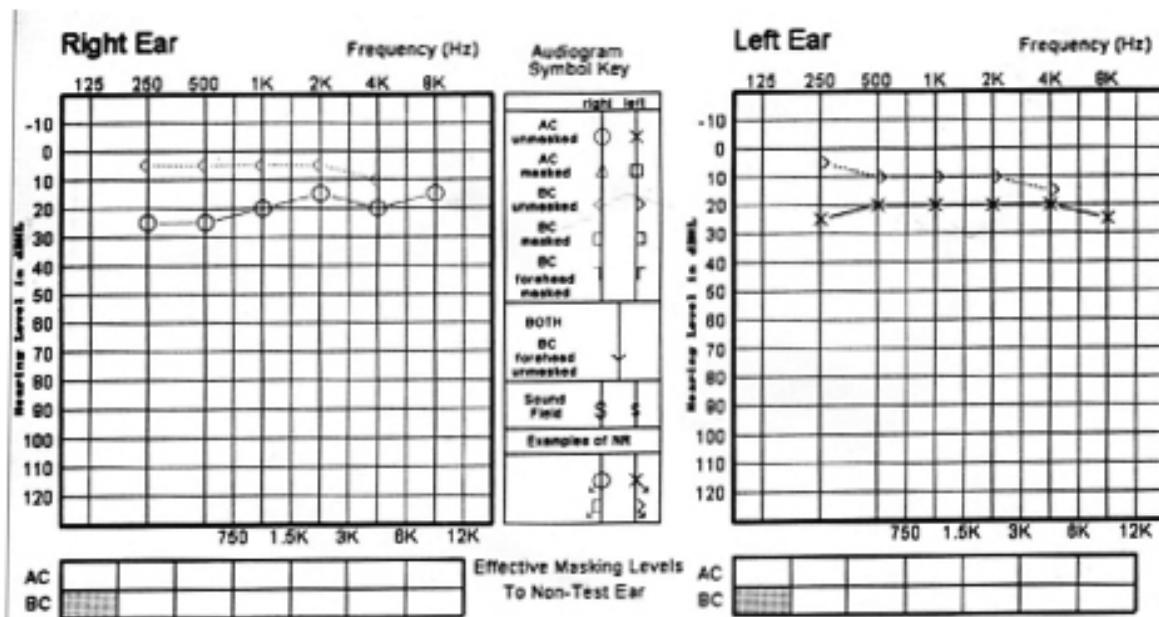


FIGURA 3
Audiograma tonal pós-operatório



CASO CLÍNICO 2

- Paciente do sexo feminino, 57 anos, funcionária de farmácia. Antecedentes pessoais de hérnia discal lombar corrigida cirurgicamente e taquicardia/palpitações, medicada habitualmente com propranolol, furosemida e omeprazol. Recorreu à consulta externa de ORL por sensação de desequilíbrio muito frequente e vertigem rotatória, de curta duração, não posicional, associada a náuseas e vômitos, com vários anos de evolução, com agravamento progressivo no último ano. Referia episódios mais frequentes de vertigem ou desequilíbrio com manobra de Valsalva, por exemplo quando assoava o nariz ou quando fazia esforços. Sem hipoacusia nem outras queixas otológicas.
- Ao exame objectivo apresentava otoscopia e acumetria normais, prova de Unterberger com desvio para o lado direito, provas de Romberg e Dix-Hallpike negativas.
- O estudo audiométrico e de impedancimetria revelava timpanograma tipo A com presença de reflexos estapédicos ipsi e contralaterais bilateralmente e audiograma tonal normal (Figura 4).
- O exame de potenciais evocados auditivos precoces do tronco cerebral revelou uma condução nervosa normal bilateralmente, com um limiar electrofisiológico situado a 20dB em ambos os ouvidos; o exame electrococleográfico revelou ausência de critérios de hidrópsia endolinfática em ambos os ouvidos.

- O exame de videonistagmografia revelou hiporreflexia vestibular direita.
- Realizou TC de ouvido (Figura 5) que não revelava evidência de focos de otospongiose, mas em que era possível observar esboço de deiscência do canal semicircular superior direito, em 2 planos tomográficos coronais consecutivos.
- O exame de potenciais evocados miogénicos vestibulares revelava traçados compatíveis com deiscência do canal semicircular superior direito.
- Em avaliação subsequente, foi testado o fenómeno de Tullio através de estímulo sonoro intenso, que foi negativo. Aquando de realização de manobra de Valsalva apresentou desequilíbrio, no entanto sem nistagmo evidente.
- A doente foi medicada com beta-histina 24mg 2 vezes/dia e mantém vigilância em consulta de ORL, tendo sido informada acerca dos cuidados a ter, nomeadamente evicção de estímulos precipitantes da sintomatologia vestibular. Apresenta melhoria das queixas.

FIGURA 4
Audiograma tonal pós-operatório

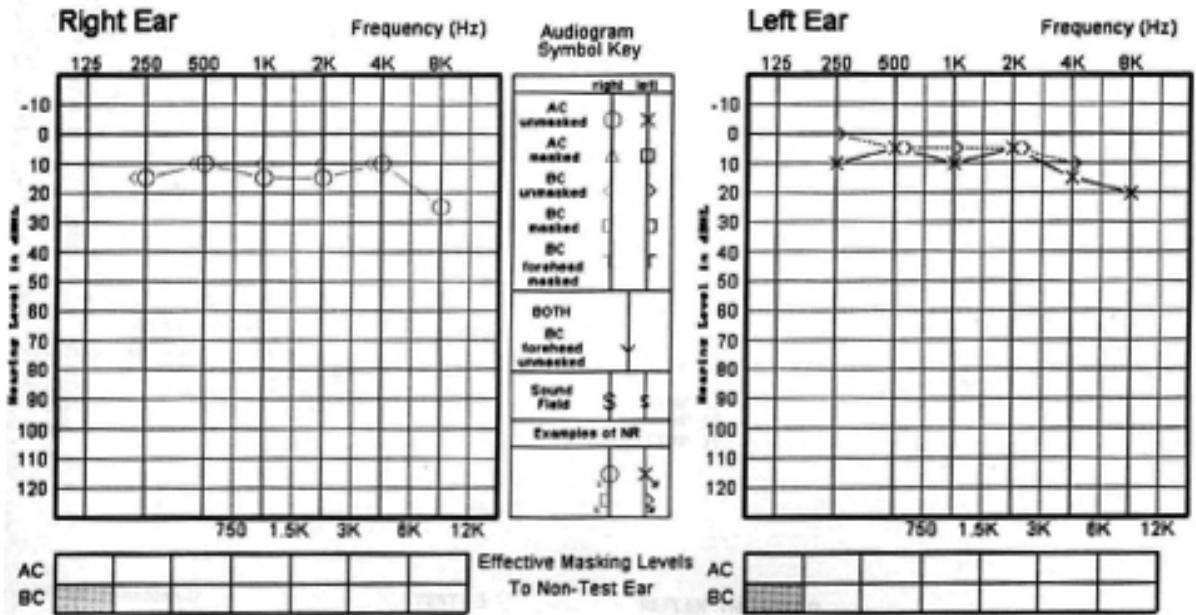
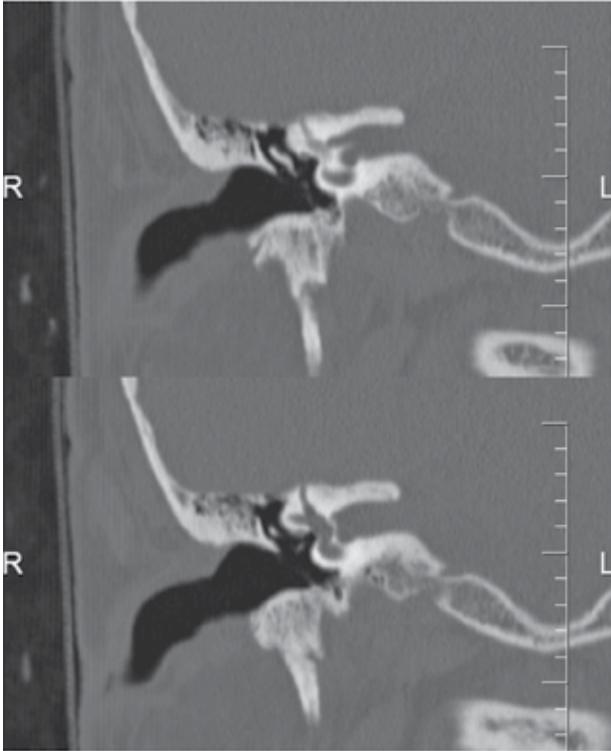


FIGURA 5
TC ouvido direito, cortes coronais consecutivos com distância de 1mm, evidenciando deiscência da cortical óssea que reveste o canal semicircular superior



DISCUSSÃO

Apesar da prevalência de deiscência completa do canal semicircular superior ser entre 0.5% e 0.7% na população total¹, não se conhece a percentagem dos portadores de DCSS que são sintomáticos.

Tal como aconteceu nos casos clínicos apresentados, a maioria destes indivíduos procura ajuda médica por sintomas vestibulares, tais como vertigem e desequilíbrio crónico. Embora haja, na SDCSS, relação íntima entre a vertigem ou a oscilópsia e a exposição a estímulos sonoros de alta intensidade, grande parte não refere que os seus sintomas pioram com o barulho, se tal não lhes for questionado. Os mesmos sintomas ocorrem também em muitos casos, quando realizam manobras que modificam a pressão do ouvido médio ou intracraniana, como ocorreu no segundo caso aqui descrito. Uma minoria procura o otorrinolaringologista apresentando apenas perda auditiva, sem sintomas vestibulares^{1,5,6}.

Sintomas e sinais característicos da SDCSS são raramente óbvios no momento da admissão. Portanto, os profissionais de saúde que lidam com estes doentes devem estar aptos a realizar uma investigação mínima suficiente para afastar ou tornar mais provável o seu diagnóstico. O exame clínico é de fundamental importância, visto exames considerados padrão para investigação do aparelho vestibular, tais como electro ou videonistagmografia, não mostrarem alterações significativas.

A SDCSS pode apresentar-se com hipoacusia de condução, que mimetiza otosclerose, podendo explicar alguns casos

de hipoacusia de condução que persiste após cirurgia estapédica^{17,18}. Torna-se assim importante diferenciar a SDCSS de otosclerose. A hipoacusia de condução da SDCSS é caracterizada tipicamente por um *gap* aero-ósseo nas frequências baixas, por vezes com limiares de condução óssea inferiores a 0dB, pelo que se torna importante pesquisá-los. Os reflexos estapédicos estão normalmente presentes na SDCSS mas ausentes no processo de fixação do estribo por otosclerose. Os PEMV, se possível, devem ser utilizados na orientação diagnóstica, visto os limiares serem significativamente mais altos na otosclerose do que na SDCSS¹⁰. Em casos suspeitos de SDCSS, a presença de DCSS pode ser confirmada através de TC de alta-resolução, com reformatação das imagens em planos paralelos e perpendiculares relativamente ao canal superior⁹.

Na escolha das opções de tratamento, deve ser considerada a intensidade dos sintomas em cada indivíduo. Pacientes com sintomas mínimos ou ligeiros devem evitar estímulos causadores dos sintomas e experimentar medidas de suporte, tais como, reabilitação vestibular ou terapêutica antivertiginosa. Estes doentes requerem uma vigilância mais prolongada de forma a assegurar a resolução da sintomatologia. Aqueles com sintomas incapacitantes como vertigem, induzida pelo som ou pressão, desequilíbrio ou oscilópsia, podem necessitar de tratamento cirúrgico. A escolha do tratamento cirúrgico deve ter em conta a gravidade dos sintomas e os riscos e benefícios da cirurgia. Em alguns centros³, só parte dos doentes com SDCSS são submetidos a cirurgia. A maioria opta por alterar o estilo de vida de forma a evitar estímulos que desencadeiem sintomas. O *Dizziness Handicap Inventory* (DHI) pode ser um instrumento útil na avaliação da intensidade dos sintomas vestibulares, com uma escala de 0-100, inicialmente utilizada no tratamento cirúrgico de neurinoma do acústico, doença de Meniere e vertigem posicional paroxística benigna, tal como Crane *et al.*³ demonstraram numa série de 19 doentes, em que verificaram um *handicap* alto em doentes com SDCSS, propostos para tratamento cirúrgico.

As opções cirúrgicas mais comuns incluem craniotomia com abordagem da fossa média ou abordagem transmastóideia para oclusão ou reparação do canal superior, sendo que a maioria dos centros usa a abordagem da fossa média^{2,3}. O objectivo da cirurgia é ocluir a deiscência do canal semicircular superior de forma a eliminar a terceira janela móvel do ouvido interno. Os resultados a curto e longo prazo dependem da abordagem e procedimento utilizados.

Em várias séries de doentes submetidos a cirurgia de reparação do canal semicircular superior, todos os doentes operados obtiveram, pelo menos, melhoria dos

sintomas incapacitantes, embora alguns tenham evoluído com complicações, tais como surdez neurosensorial ou hipofunção do labirinto do lado afectado^{1,3,5,15,16,19}.

A autofonia é um sintoma muito frequente nestes casos e que também pode melhorar após reparação cirúrgica da deiscência, tal como Crane *et al.*²⁰ demonstraram numa série de 19 doentes, com melhoria em 94% dos casos.

Por outro lado, relativamente à capacidade auditiva, os resultados não são tão lineares. Numa série de 29 doentes, Limb *et al.*²¹, se por um lado em doentes submetidos a cirurgia primária da fossa média, não encontraram associação com hipoacusia neurosensorial e até em alguns casos, verificaram melhoria da hipoacusia de condução, por outro, em casos de cirurgia da fossa média de revisão ou cirurgia estapédica prévia, verificaram poder haver associação com hipoacusia neurosensorial pós-operatória.

Merchant *et al.*⁹ nunca realizaram reparação de deiscência do canal superior em doentes que apresentavam apenas hipoacusia de condução, pelo risco de desenvolvimento de surdez neurosensorial, para além dos potenciais riscos da cirurgia da fossa média. No caso por nós apresentado, a doente apresentou melhoria da hipoacusia de transmissão e não desenvolveu hipoacusia neurosensorial pós-operatória.

No futuro, o reconhecimento e caracterização da hipoacusia de condução em doentes com SDCSS, em conjunto com uma forte suspeição diagnóstica, poderão ser importantes na redução do número de doentes submetidos sem necessidade a cirurgia do ouvido médio.

CONCLUSÃO

Apesar de rara e ainda pouco estudada, a SDCSS deve ser incluída tanto entre as causas de vertigem como de hipoacusia de transmissão. É importante a sua suspeição clínica, visto ser uma causa tratável de vertigem, podendo-se evitar a realização de abordagens diagnósticas e terapêuticas inapropriadas.

Referências Bibliográficas:

1. Ferreira SC, Lima MA. Síndrome de Deiscência de Canal Semicircular Superior. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2006 Jun;72(3):414-8.
2. Lehmann M, Ebmeyer J, Upile T, Sudhoff HH. Superior canal dehiscence in a patient with three failed stapedectomy operations for otosclerosis: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2011;5:47-9.
3. Crane BT, Carey JP, Minor LB. Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome. In: Brackmann DE, Shelton C, Arriaga MA (Eds.) *Otologic Surgery*, Philadelphia, Saunders Elsevier; 2010;pp507-18.
4. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;126:137-47.
5. Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol.* 2000;21(1):9-19.
6. Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004;25(2):121-9.
7. Hirvonen TP, Weg N, Zinreich SJ, Minor LB. High-resolution CT findings suggest a developmental abnormality underlying superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol.* 2003;123(4):477-81.
8. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115:1717-27.
9. Merchant SN, Rosowski JJ, McKenna MJ. Superior Semicircular Canal Dehiscence Mimicking Otosclerotic Hearing Loss. *Adv Otorhinolaryngol.* 2007;65:137-45.
10. Murofushi T, Kaga K. Superior Canal Dehiscence Syndrome and VEMPs: Detection of Hypersensitivity of the Vestibular System to Sound. In: Murofushi T, Kaga K (Eds.) *Vestibular Evoked Myogenic Potential: Its Basics and Clinical Applications*, Tokio, Springer; 2009;pp73-77.
11. Cremer PD, Minor LB, Carey JP, Della Santina CC. Eye movements in patients with superior canal dehiscence syndrome align with the abnormal canal. *Neurology.* 2000; 55:1833-41.
12. Halmagyi GM, Aw ST, MacGarvie La, et al. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J Laryngol Otol.* 2003;117:553-7.
13. Colebatch JG, Day BL, Brostein AM, et al. Vestibular hypersensitivity to clicks is characteristic of the Tullio phenomenon. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998;65:670-8.
14. Zhou G, Gopen Q, Poe DS. Clinical and diagnostic characterization of canal dehiscence syndrome: a great otologic mimicker. *Otol Neurotol.* 2007;28(7):920-6.
15. Ramsey MJ, MacKenna MJ, Barker FG. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. Case report. *J Neurosurg.* 2004;100(1):123-4.
16. Martin JE, Neal CJ, Monacci WT, Eisenman DJ. Superior semicircular canal dehiscence: a new indication for middle fossa craniotomy. Case report. *J Neurosurg.* 2004;100(1):125-7.
17. Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004 Mar;25(2):121-9.
18. Hope A, Fagan P. Latent superior canal dehiscence syndrome unmasked by stapedotomy for otosclerosis. *J Laryngol Otol.* 2010 Apr;124(4):428-30.
19. Vlastarakos PV, Proikas K, Tavourali E, Kikidis D, et al. Efficacy assessment and complications of surgical management for superior semicircular canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009 Feb;266(2):177-86.
20. Crane BT, Lin FR, Minor LB, Carey JP. Improvement in autophony symptoms after superior canal dehiscence repair. *Otol Neurotol.* 2010 Jan;31(1):140-6.
21. Limb CJ, Carey JP, Sireddy S, Minor LB. Auditory function in patients with surgically treated superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol.* 2006 Oct;27(7):969-80.