

Deiscência bilateral do canal semi-circular superior - Causa rara de desequilíbrio e acufeno pulsátil

Bilateral superior semicircular canal dehiscence - A rare cause of disequilibrium and pulsatile tinnitus

Patrícia Melo • Luís Marques Pinto • Cecília Elias • Ezequiel Barros

RESUMO

Introdução: A síndrome da deiscência do canal semi-circular superior (SDCSS) é uma entidade clínica recentemente reconhecida, inicialmente descrita por Minor et al. em 1998. O mecanismo fisiopatológico subjacente relaciona-se com a existência de uma deiscência óssea do canal semi-circular superior ao nível da fossa média criando uma “terceira janela” que produz uma via de menor resistência, favorecendo a dissipação da energia acústica através do labirinto vestibular e alterando a dinâmica da endolinfa no canal semi-circular superior. As manifestações clínicas podem ser muito variadas. Os sintomas mais frequentes são: vertigem ou oscilópsia induzidas por sons intensos (fenómeno de Tullio) ou variações de pressão, desequilíbrio, hipoacusia, autofonia ou acufeno. O sinal mais típico caracteriza-se por um nistagmo vertico-torsional induzido por sons intensos ou variações de pressão. **Material e métodos:** Os autores apresentam um caso clínico de deiscência bilateral do canal semi-circular superior, manifestada por desequilíbrio e acufeno pulsátil e demonstram a utilidade da pesquisa do Potencial miogénico vestibular evocado (PMVE) no diagnóstico desta entidade frequentemente sub-diagnosticada.

Resultados: O diagnóstico é essencialmente clínico e corroborado pelos exames audiométricos e vestibulares (surdez de condução ou mista com diminuição do limiar de condução óssea nas frequências graves e reflexos estapédicos presentes). O teste vestibular mais específico para o diagnóstico do SDCSS consiste na pesquisa do PMVE cujos limiares se encontram tipicamente diminuídos e com amplitude aumentada. A confirmação diagnóstica é feita por tomografia computadorizada de alta resolução. Na maioria dos casos a terapêutica é conservadora com evicção dos estímulos desencadeantes. A terapêutica cirúrgica tem indicação nos doentes com sintomas graves e incapacitantes. **Conclusões:** A SDCSS é uma entidade relativamente rara e

possivelmente sub-diagnosticada. Nem todos os doentes apresentam um quadro clínico típico, sendo necessário um elevado grau de suspeição assim como observação clínica e avaliação audiométrica rigorosas. A pesquisa do Potencial miogénico vestibular evocado é um teste recentemente descrito e que se tem revelado muito útil no diagnóstico destes doentes.

Palavras-chave: deiscência do canal semi-circular superior; autofonia; oscilópsia; desequilíbrio; potenciais miogénicos vestibulares evocados; diagnóstico; terapêutica.

ABSTRACT

Introduction: Superior semicircular canal dehiscence syndrome (SSCDS) is a recently recognized clinical condition which was initially described by Minor et al. in 1998. The proposed underlying mechanism involves the existence of a dehiscence of bone overlaying the superior semicircular canal creating a third mobile window which produces a path of least resistance that shunts acoustic energy through the vestibular labyrinth rather than through the cochlea. This syndrome may present with various symptoms such as sound or pressure induced vertigo (Tullio phenomenon) and oscillopsia along with hearing loss, autophony or tinnitus. It typically manifests as sound and/or pressure induced nystagmus at the plane of the SSC (vertical-torsional eye movements).

Subjects and methods: The authors report a case of bilateral superior semicircular canal dehiscence presenting with left pulsatile tinnitus and disequilibrium and demonstrate the clinical utility of vestibular-evoked myogenic potentials (VEMP) in the diagnosis of this unusual and underdiagnosed clinical entity.

Results: Diagnosis is based on the correlation of clinical symptoms, audiologic and vestibular testing and high-resolution CT scan. Audiometric findings include low-frequency air-bone gap with preservation of acoustic reflexes. The most specific vestibular test available for SSCDS is VEMP testing. However, the established standard to confirm diagnosis is high-resolution temporal bone CT scan. Management of SSCDS is directed at symptom control and in many cases no treatment is required, besides reassurance and avoidance of the precipitating stimuli. Surgical repair is reserved for patients with disabling symptoms.

Conclusion: SSCDS is a rare disease and probably underdiagnosed. However, not all patients with a diagnosis of SSCDS will have classic symptoms and signs. A high index of suspicion with careful clinical examination and audiologic testing is required to identify these patients. VEMP testing can be very useful in diagnosing these patients.

Keywords: Superior semicircular canal dehiscence; autophonia; oscillopsia; dizziness; vestibular-evoked myogenic potentials; diagnosis; treatment.

Patrícia Melo

Assistente Hospitalar, Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital de S. José

Luís Marques Pinto

Chefe de Serviço, Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital de S. José

Cecília Elias

Interna do Internato Complementar, Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital de S. José

Ezequiel Barros

Chefe de Serviço, Coordenador do Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital de S. José

Correspondência:

Patrícia Melo

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital de S. José
Rua José António Serrano, 1150-199 Lisboa
Telefone: 218841883

e-mail: patriciamelosousa@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A síndrome da deiscência do canal semi-circular superior (SDCSS) foi inicialmente reconhecida por Lloyd Minor *et al.* em 1998 ao descreverem um grupo de oito doentes com evidência radiológica de deiscência do canal semi-circular superior (CSS) associada a sintomas vestibulares induzidos pelo som ou variações de pressão¹. A síndrome clínica caracteriza-se tipicamente por vertigem, oscilópsia ou desequilíbrio induzidos por sons intensos ou variações da pressão do ouvido médio ou intracraniana (Valsalva, tosse, esforço físico). No entanto, as manifestações clínicas podem ser muito variadas, sendo que os sintomas vestibulares podem surgir isolados ou associados a sintomas auditivos.

O mecanismo fisiopatológico subjacente relaciona-se com a existência de uma deiscência óssea do CSS ao nível da fossa média criando uma “terceira janela” que produz uma via de menor resistência, favorecendo a dissipação da energia acústica através do labirinto vestibular e alterando a dinâmica da endolinfa no CSS². Esta é uma entidade clínica rara e possivelmente sub-diagnosticada. Carey *et al.* estudaram a incidência desta patologia em 1000 temporais de cadáver e encontraram uma deiscência completa em 0,5% e uma diminuição da espessura óssea (< 0,1 mm) em 1,4%, sendo a anomalia frequentemente bilateral².

A existência de uma deiscência documentada por Tomografia Computorizada (TC) nem sempre tem significado patológico e pode ocorrer em cerca de 13% da população^{3,4}. Para que esta deiscência se torne sintomática, pensa-se que seja necessário um evento secundário que provoque a desestabilização da dura². De facto, cerca de metade dos doentes com diagnóstico de SDCSS descrevem um fenómeno desencadeante: traumatismo craniano, esforço físico ou exposição a ruído intenso⁵.

Os autores descrevem um caso clínico de SDCSS com manifestação clínica atípica, associando sintomas vestibulares e auditivos (desequilíbrio e acufeno pulsátil) e demonstram a importância da pesquisa do Potencial miogénico vestibular evocado (PMVE) no diagnóstico desta patologia frequentemente sub-diagnosticada.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 56 anos, auxiliar de acção educativa num infantário, que recorreu à consulta de Otorrinolaringologia por desequilíbrio, sensação de plenitude constante no ouvido esquerdo e acufeno pulsátil intermitente homolateral com cerca de três anos de evolução. Nega antecedentes de patologia otológica prévia e relaciona o início dos sintomas com o esforço que realizava ao pegar nas crianças ao colo no seu local de trabalho.

Inicialmente os sintomas consistiam apenas em sensação de preenchimento do ouvido esquerdo, com autofonia persistente (“a voz sai pelo ouvido”, sic) e acufeno pulsátil intermitente. A sensação de desequilíbrio só era

desencadeada por esforços intensos (pegar em pesos, defecação). No último ano, refere agravamento do desequilíbrio em ambientes ruidosos (e.g., no recreio do infantário) e aparecimento de oscilópsia quando tenta correr (“a visão fica desfocada”, sic).

A observação otorrinolaringológica foi normal.

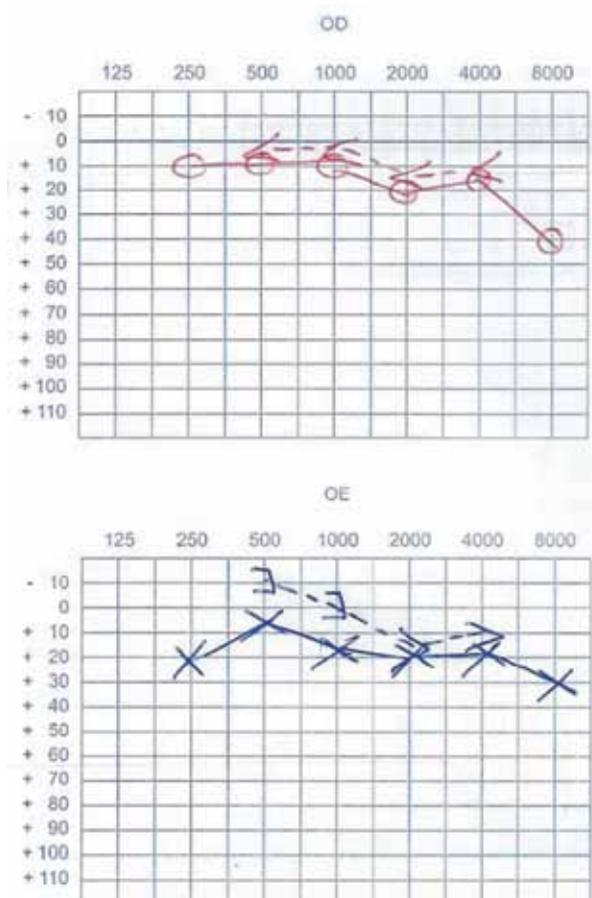
A acumetria com diapásão de 512 Hz revelou Weber positivo à esquerda, Rinne negativo à esquerda e positivo à direita.

A audiometria tonal revelou uma diminuição do limiar de condução óssea aos 500-1000 Hz (- 10 dB e 0 dB respectivamente) com “gap” aéro-ósseo de 10-15 dB (figura 1). O timpanograma foi de tipo A de Jerger bilateralmente, estando os reflexos estapédicos ipsi e contralaterais presentes bilateralmente (figura 2).

A pesquisa de nistagmo espontâneo (com e sem fixação ocular) foi negativa.

Foi investigada a presença do nistagmo através da provocação com tons puros de elevada intensidade (100-110 dB nas frequências de 250-4000 Hz) e variações de pressão no canal auditivo externo com sonda de impedância. A estimulação do ouvido esquerdo com 110 dB nas frequências de 500-1000 Hz não desencadeou nistagmo, embora a doente tenha referido sensação de

FIGURA 1



vertigem. As restantes estimulações foram negativas. Foi também investigada a presença de nistagmo com a manobra de Valsalva, tendo sido negativa. Os PMVE (com cliques de 0,1 ms) apresentaram amplitudes muito aumentadas e limiares diminuídos bilateralmente (60 dB) (figura 3). Salienta-se que o limiar dos PMVE considerado normal é geralmente superior a 85-90 dB. As provas calóricas não evidenciaram assimetria vestibular. Perante a suspeita clínica de SDCSS, corroborada pelos resultados da pesquisa dos PMVE, solicitou-se realização de TC dos rochedos de alta resolução (TC multidetector

com colimação de 0,5 mm e reformatação no plano dos canais semi-circulares superiores) que demonstrou presença de deiscência bilateral do canal-semicircular ao nível da fossa média (figuras 5 e 6). A doente foi esclarecida sobre a sua situação clínica e possibilidade de terapêutica cirúrgica do lado mais sintomático (esquerdo). Foi igualmente informada sobre a possibilidade de recidiva ou persistência de sintomas após cirurgia, uma vez que se trata de uma deiscência bilateral (excluindo-se, à partida, a possibilidade de cirurgia bilateral, pelo elevado risco de complicações). A doente aceitou manter-se em vigilância, recusando terapêutica cirúrgica.

FIGURA 2

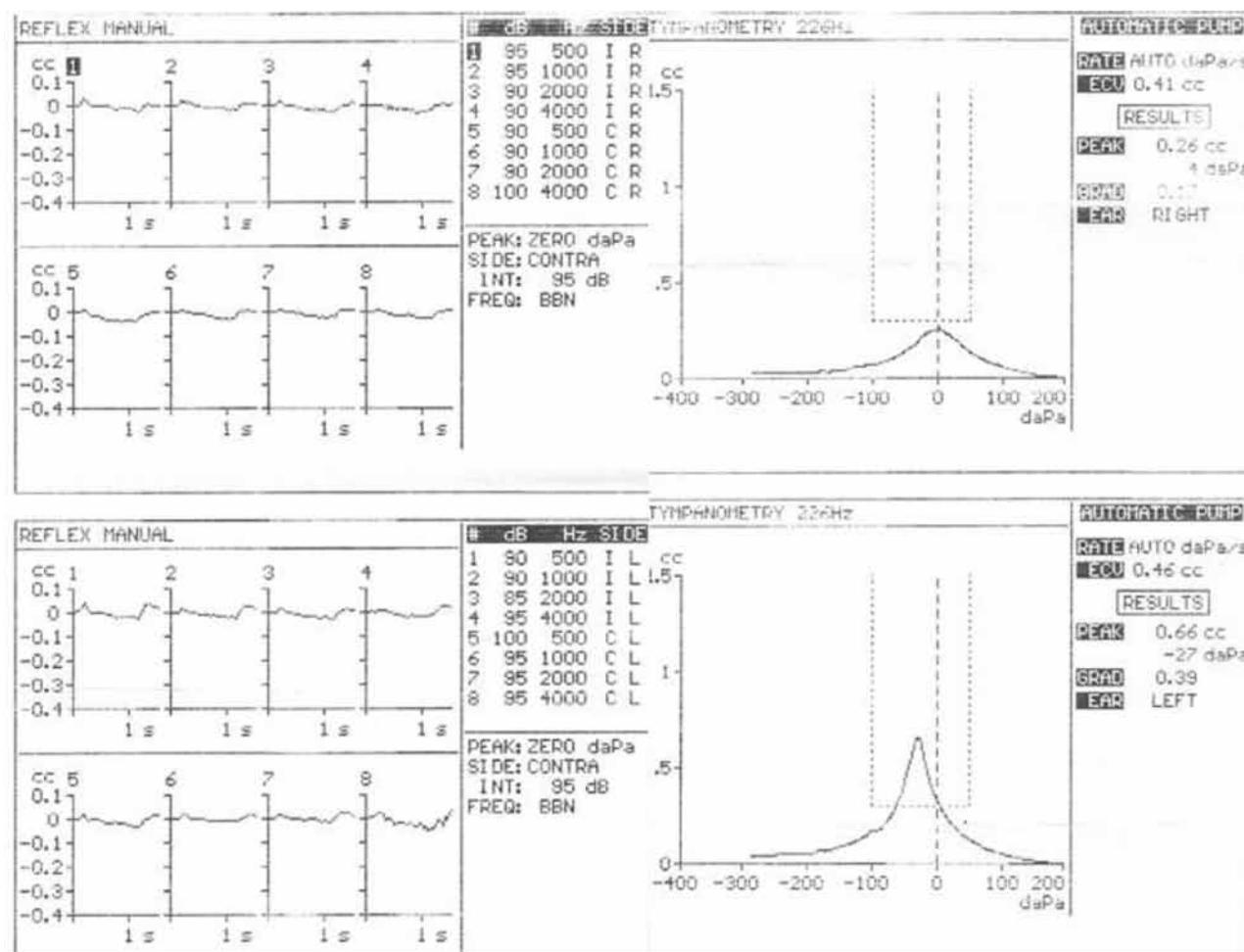


FIGURA 3

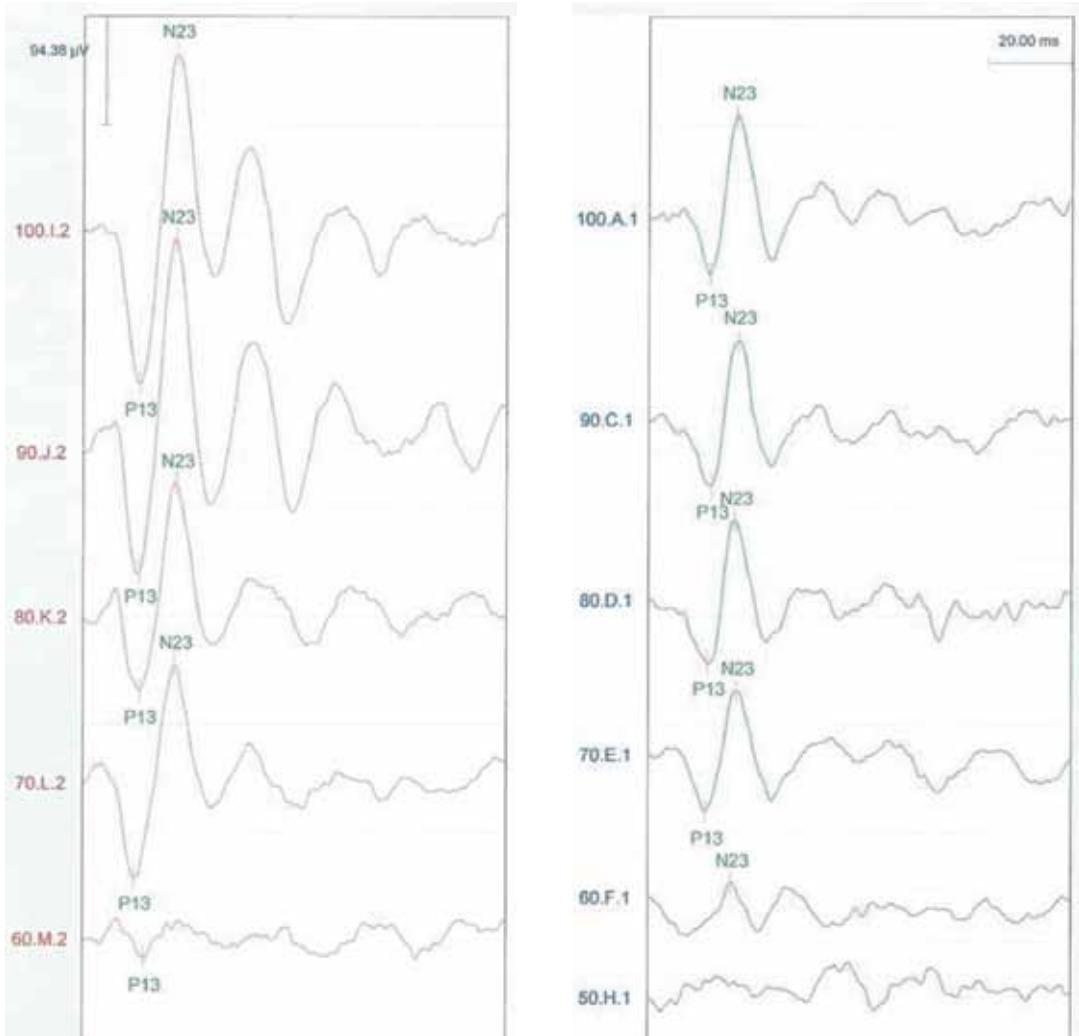


FIGURA 4

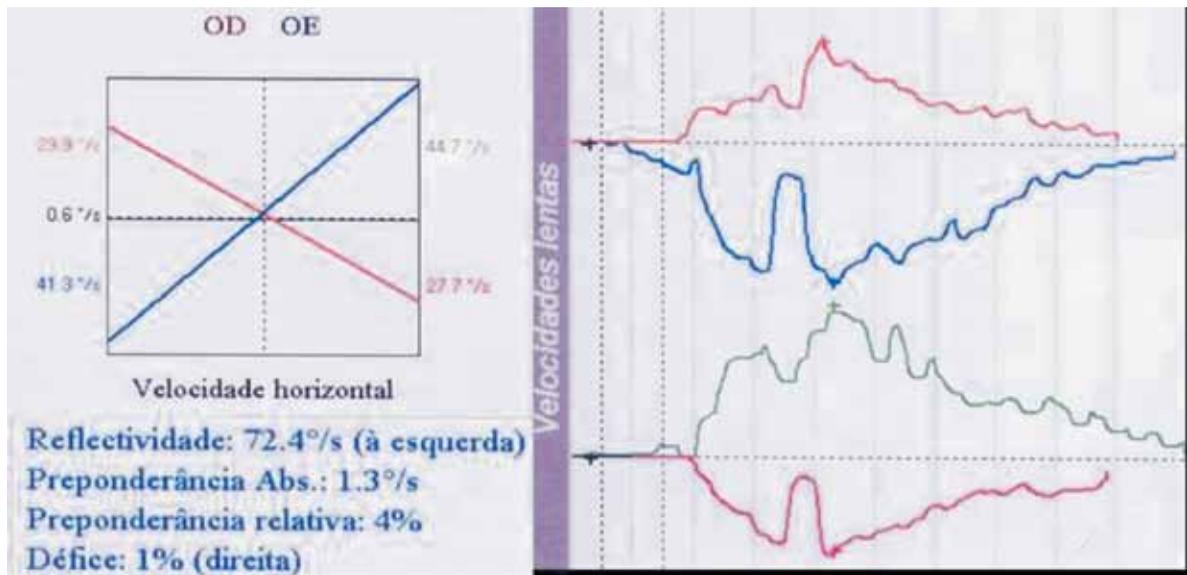


FIGURA 5

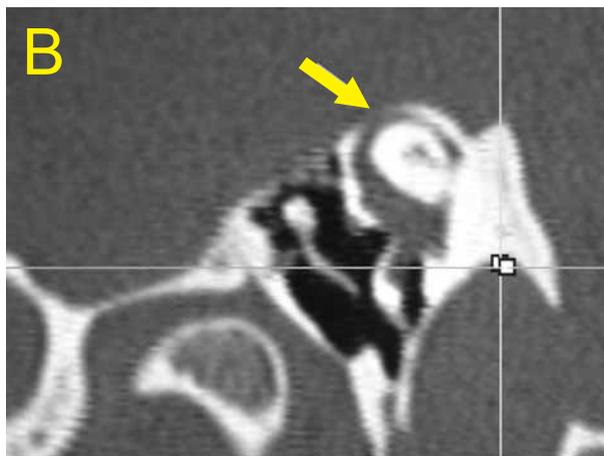
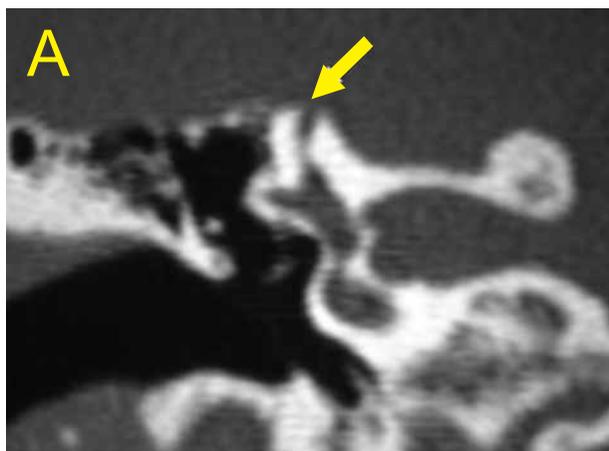
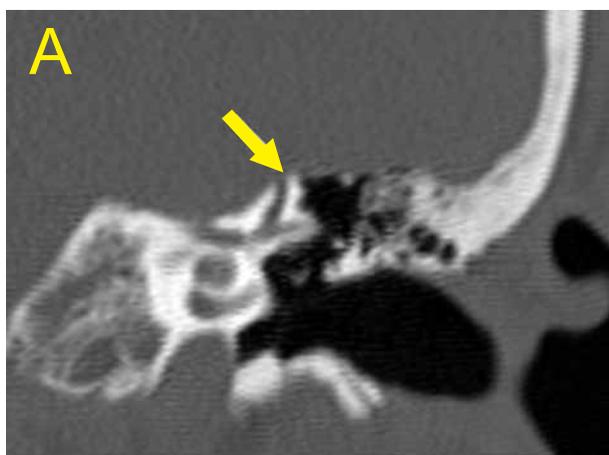


FIGURA 6



DISCUSSÃO

1. Etiologia:

Pensa-se que o SDCSS resulte de uma anomalia do desenvolvimento ósseo da fossa média nas primeiras semanas de vida^{2,6,7}. A favor desta hipótese está a frequente bilateralidade dos defeitos ósseos (23,5% a 37,5%)^{8,9} e a frequente coexistência de deiscência ou diminuição da espessura do tegmen timpani mastoideu¹⁰. Estes achados sugerem uma possível origem embriológica comum entre o CSS e o tegmen timpani¹¹. De acordo com a teoria mais aceita, a caixa do tímpano e tegmen timpani derivam da primeira bolsa endobranquial enquanto o labirinto ósseo provém da cápsula ótica. No entanto, existe outra teoria que defende que o tegmen timpani poderá derivar de uma expansão lateral da cápsula ótica, o que explicaria a associação de malformações de ambas as estruturas¹². A topografia da deiscência é variável: ápex do CSS, porção posterior do CSS ao nível do seio petroso superior, porção anterior do CSS¹¹.

2. Fisiopatologia:

O aparelho vestibular é relativamente insensível aos

sons, apesar da sua proximidade à cóclea. Em condições normais, a pressão sonora é transmitida ao ouvido interno através da platina do estribo ao nível da janela oval, percorrendo a cóclea e dissipando-se através da janela redonda. Na SDCSS, a existência de uma “terceira janela” resulta numa diminuição da impedância no labirinto membranoso. Isto favorece a dissipação de energia acústica através da deiscência assim como o deslocamento da perilinfa, o que torna o órgão vestibular mais sensível a estímulos sonoros e variações de pressão¹³.

Os canais semi-circulares representam um “sistema hidráulico” fechado pelo que, quando o estribo se move em resposta à pressão sonora, não ocorre movimento significativo do fluido endolinfático neste sistema. Contudo, a existência de uma “terceira janela” num dos canais semi-circulares altera a dinâmica do sistema, permitindo o movimento da perilinfa em resposta ao movimento da platina do estribo. Este movimento ou onda de pressão da perilinfa provoca uma “compressão” da endolinfa no canal semicircular membranoso e deflexão da cúpula, o que é interpretado pelo sistema nervoso central como um movimento corporal, com

sensação de desequilíbrio (fenómeno de Tullio)¹⁴. Por outro lado, a existência de uma “terceira janela” será responsável por uma perda da energia acústica e consequente aumento do limiar de condução aérea, conduzindo simultaneamente a uma diminuição do limiar de condução óssea por diminuição da impedância entre as janelas oval e redonda^{15,16}. Isto explica a hipoacúsia frequentemente encontrada assim como a “hiperacúsia” para sons conduzidos por via óssea. Outro sinal típico desta patologia é a presença de um nistagmo vertico-torsional desencadeado por sons intensos ou variações de pressão. De acordo com a 1ª lei de Ewald, a estimulação do CSS produz movimentos oculares no plano deste canal, ou seja, com componentes vertical superior e torsional⁶. A direcção do nistagmo depende do movimento da endolinfa (ampulípeto ou ampulífugo) em função do estímulo desencadeante. Assim, a deflexão ampulífuga (excitatória) da cúpula do CSS (resultante de sons intensos, ou pressão positiva no canal auditivo externo) desencadeia movimentos oculares conjugados vertico-torsionais cuja fase lenta é superior e para o lado oposto ao ouvido estimulado. Por outro lado, a manobra de Valsalva, aumento da pressão intra-craniana ou a pressão negativa no canal auditivo externo provocam um movimento ampulípeto (inibitório) da endolinfa o que induz movimentos oculares conjugados vertico-torsionais com componente lento inferior e para o lado do ouvido estimulado⁶.

3. Clínica:

As manifestações clínicas da SDCSS podem ser muito variadas. Podem surgir sinais e sintomas vestibulares isolados ou associados a manifestações auditivas. Os sintomas vestibulares mais típicos incluem vertigem ou oscilópsia induzidas por sons intensos (fenómeno de Tullio) ou variações de pressão (sinal de Hennebert)⁵. Estes estímulos podem desencadear nistagmo com movimentos oculares vertico-torsionais. As manifestações auditivas incluem hipoacúsia ou acufeno. Também pode existir “hiperacúsia” para sons conduzidos por via óssea e autofonia. Alguns doentes conseguem ouvir um diapasão colocado ao nível do maléolo externo e podem também conseguir ouvir “sons internos” (ruídos articulares, ruídos vasculares, batimentos cardíacos e até os próprios movimentos oculares). Também podem surgir acufenos pulsáteis^{8,11}. Até ao reconhecimento desta entidade clínica por Minor *et al.*, não havia explicação para os casos com sintomas mais atípicos, que frequentemente eram desvalorizados e atribuídos a patologia psiquiátrica.

No presente caso clínico, a doente apresentava sintomas vestibulares e auditivos (desequilíbrio, oscilópsia, autofonia e acufeno pulsátil), desencadeados sobretudo pelo esforço (manobra de Valsalva) mas também agravados pela exposição a sons intensos. Como já foi referido, a existência de uma deiscência do CSS nem sempre tem significado patológico e pensa-se que seja

necessário um evento secundário para que esta se torne sintomática (e.g., traumatismo, esforço, exposição a ruído intenso). No caso apresentado, a doente correlaciona o início dos sintomas com a realização de esforço intenso (levantar pesos), pelo que podemos admitir ser este o factor desencadeante. Apesar de a deiscência ser bilateral, os sintomas parecem ser desencadeados sobretudo por estimulação do ouvido esquerdo. Contudo, a pesquisa dos PMVE permitiu demonstrar uma hipersensibilidade vestibular aos sons bilateral. Apesar disto, não foi possível documentar o nistagmo vertico-torsional típico, provavelmente porque a intensidade dos estímulos (acústicos e pressionais) possível com audiómetro e impedanciómetro não foi suficiente para reproduzir as condições do quotidiano da doente.

4. Exames complementares de diagnóstico:

4.1. Audiometria:

Do ponto de vista audiométrico, a SDCSS pode manifestar-se por surdez de condução ou mista. A hipoacúsia caracteriza-se por um aumento do limiar de condução aérea e diminuição do limiar de condução óssea que resulta num “gap” tipicamente nas frequências graves. A existência de uma “hiperacúsia de condução”, com aumento da sensibilidade aos sons conduzidos por via óssea, aumenta o índice de suspeição (esta traduz-se por limiares de condução óssea muito diminuídos, tipicamente nas baixas frequências e inferiores a 0 dB)¹. Os reflexos estapédicos estão preservados, o que permite o diagnóstico diferencial com a Otosclerose.

4.2. Testes Vestibulares:

As provas calóricas são geralmente normais^{9,13}. A avaliação do Potencial miogénico vestibular evocado (PMVE) é um teste de grande utilidade diagnóstica em caso de suspeita clínica de SDCSS^{13,17,18,19}. Este teste, descrito por Colebatch e Halmagyi em 1994²⁰, consiste na avaliação de um potencial miogénico de curta latência registado ao nível do músculo esternocleidomastoideu, em resposta a um estímulo acústico de elevada intensidade homolateral. Este teste permite avaliar a função do sáculo e do nervo vestibular inferior mas também pode ser utilizado para documentar uma hipersensibilidade vestibular aos sons²¹. Antes da descrição do SDCSS, Colebatch *et al.* já haviam demonstrado a existência de PMVE com limiares diminuídos em doentes com fenómeno de Tullio. No entanto, Brantberg foi o primeiro a descrever as alterações do PMVE na SDCSS¹³. A presença de uma “terceira janela” favorece a transmissão da pressão sonora através do vestíbulo e o estímulo acústico desencadeia uma maior activação do sáculo o que se traduz por respostas de grande amplitude e limiares diminuídos^{7,13}. A avaliação do PMVE é particularmente útil nas seguintes situações:

1. Nos doentes cuja audiometria revela hipoacúsia de

condução / mista com reflexos estapédicos preservados. A presença de PMVE permite excluir patologia do ouvido médio, nomeadamente otosclerose (na qual o PMVE está tipicamente abolido).

2. Nos doentes com evidência radiológica de deiscência do CSS, mas assintomáticos. A alteração do PMVE permite determinar se o defeito anatómico visualizado tem significado patológico ou se se trata apenas de um achado imagiológico sem tradução clínica¹⁹.

3. Nos doentes com alterações do equilíbrio ou sintomas auditivos desencadeados por sons intensos ou variações de pressão.

A pesquisa do PMVE tem elevada sensibilidade e especificidade no diagnóstico desta patologia, permitindo orientar o estudo imagiológico por TC de alta resolução. A confirmação é feita pela TC de alta resolução com reformatações no plano do CSS, pelo que o estudo deverá ser dirigido de acordo com a suspeita clínica.

4.3. Imagiologia:

A TC de alta resolução (TC multidetector com colimação de 0,5 mm) é o exame de eleição para a confirmação do diagnóstico. Esta técnica permite reconstruções de elevada resolução em qualquer plano. Para além das habituais reconstruções coronais e axiais, permite reformatações coronais oblíquas do labirinto, sendo particularmente útil o plano de Stenver (perpendicular ao CSS) e o plano de *Pöschl* (paralelo ao CSS)^{4,6}.

Esta técnica tem um valor preditivo positivo no diagnóstico da SDCSS de 93% (muito superior ao da TC convencional, cujo valor preditivo é de apenas 50%)²².

A TC não deverá ser utilizada como exame isolado no diagnóstico da SDCSS. A presença de deiscência imagiológica é muito frequente e, se assintomática, não tem carácter patológico⁴.

5. Diagnóstico diferencial:

A sintomatologia clínica da SDCSS não é patognomónica e poderá implicar outros diagnósticos diferenciais, particularmente otosclerose, fístula perilinfática ou dilatação do aqueduto do vestíbulo¹¹. No caso particular da otosclerose, a ausência de reflexos estapédicos é importante para o diagnóstico pois a existência de uma surdez de condução com reflexos estapédicos preservados deverá fazer suspeitar de SDCSS.

6. Terapêutica:

O tratamento definitivo é cirúrgico e está indicado quando os sintomas são incapacitantes. A abordagem mais utilizada é através de craniotomia, pela via fossa média, com selagem da deiscência ou oclusão do CSS²³. A selagem com fascia ou cortical óssea tem a vantagem de preservar a função do canal semicircular; no entanto é mais propensa a recidiva. A oclusão do canal tem menor probabilidade de recidiva mas é mais traumática para o labirinto membranoso. Na maioria dos casos

pode optar-se por uma terapêutica conservadora, com evicção dos estímulos desencadeantes.

No presente caso clínico, a bilateralidade da lesão e a probabilidade de persistência de sintomas após terapêutica cirúrgica do lado mais sintomático inviabilizaram uma atitude cirúrgica, por opção da doente.

CONCLUSÃO

A SDCSS é uma entidade recentemente descrita, relativamente rara e possivelmente sub-diagnosticada. Deverá ser suspeitada em todos os doentes que apresentem alterações do equilíbrio ou sintomas auditivos desencadeados por sons intensos ou variações de pressão.

O diagnóstico é essencialmente clínico e corroborado pelos exames audiométricos e vestibulares. A pesquisa do PMVE é um teste recente e que se tem revelado muito útil no diagnóstico destes doentes, permitindo orientar o estudo imagiológico dirigido aos canais semicirculares superiores. A confirmação é feita pela TC de alta resolução com reformatações no plano do canal semi-circular superior.

No entanto, nem todos os doentes apresentam um quadro clínico típico e os sintomas podem ser muito variados, exigindo um elevado grau de suspeição. O caso clínico relatado é exemplo disso.

Na maioria dos casos a terapêutica é conservadora com evicção dos estímulos desencadeantes. A terapêutica cirúrgica tem indicação nos doentes com sintomas graves e incapacitantes.

Referências 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: 249-258.
2. Carey J, Minor L, Nager T. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000; 126: 137-147.
3. Williamson R, Vrabec J, Coker N, Sandlin M. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003; 129: 481-489.
4. Branstetter B, Harrigan C, Escott E, Hirsch B. Superior semicircular canal dehiscence: oblique reformatted CT images for diagnosis. *Radiology.* 2006; 238: 938-942.
5. Minor L. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 115: 1717-1727.
6. Banerjee A, Whyte A, Atlas. Superior canal dehiscence: review of a new condition. *Clin Otolaryngol.* 2005; 30: 9-15.
7. Watson S, Halmagyi G, Colebatch J. Vestibular hypersensitivity to sound (Tullio phenomenon): structural and functional assessment. *Neurology.* 2000; 54: 722-728.
8. Brantberg K, Bergenius J, Mendel L, Witt H, Tribukait A et al. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol.* 2001; 121: 68-75.
9. Minor L. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol.* 2000; 21: 9-19.
10. Minor J, Cremer P, Carey J, et al. Symptoms and signs of superior canal dehiscence syndrome; *Ann N Y Acad Sci.* 2001; 942: 259-273.
11. Laperrière S, Bertholon P, Chardon S, Prades J. Déhiscence du canal semi-circulaire supérieure. *Fr ORL.* 2006; 91: 249-256.
12. Bastian D, Tran Ba Huy P. Organogenèse de l'oreille moyenne. *Encycl Méd Chir (Elsevier Paris), Oto-rhino-laryngologie,* 20-005-A-30, 1996, p.6.
13. Brantberg K, Bergenius J, Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic

- potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1999; 119: 633-640.
14. Curtin H. Superior semicircular canal dehiscence syndrome and multi-detector row CT. *Radiology*. 2003; 226 (2): 312-314.
 15. Rosowskij, Songer J, Nakajima H, Brinsko K et al. Clinical, experimental and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol*. 2004; 25: 323-332.
 16. Minor L, Carey J, Lustig L, Streubel S et al. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otol Neurotol*. 2003; 24: 270-278.
 17. Streubel S, Cremer P, Carey J, Minor L et al. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol*. 2001; Suppl 545: 41-49.
 18. Brantberg K, Verrecchia L. Testing vestibular-evoked myogenic potentials with 90-dB clicks is effective in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Audiol Neurotol*. 2009; 14: 54-58.
 19. Roditi R, Eppsteiner R, Sauter T, Lee D. Cervical vestibular evoked myogenic potentials (cVEMPs) in patients with superior canal dehiscence syndrome (SCDS). *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009; 141: 24-28.
 20. Colebatch J, Halmagyi G, Skuse N. Myogenic potentials generated by a click-evoked vestibulocollic reflex. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1994; 57: 190-197.
 21. Colebatch J, Day B, Bronstein A, Davies R, Luxon L et al. Vestibular hypersensitivity to clicks is characteristic of the Tullio phenomenon. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998; 65: 670-678.
 22. Belden J, Weg N, Minor L, Zinreich S. CT evaluation of bone dehiscence of the superior semicircular canal as a cause of sound and/or pressure-induced vertigo. *Radiology*. 2003.226: 337-343.
 23. Phillips D, Souter M, Vitkovitch J, Briggs R. Diagnosis and outcomes of middle cranial fossa repair for patients with superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Clin Neurosci*. 2010; 17: 339-341.
 24. Teixido M, Artz G, Kung B. Clinical experience with symptomatic superior canal dehiscence in a single neurotologic practice. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008; 139: 405-413.