

Deiscência do canal semicircular superior - Imitador Otológico

Superior Semicircular Canal Dehiscence - An Otologic Impersonator

André Alves Carção • Joana Borges Costa • Diogo Abreu Pereira • Delfim Duarte • Marta Neves • Paula Azevedo

RESUMO

Objetivos: identificar características clínicas comuns em doentes com deiscência do canal semicircular superior (DCSS) no sentido de aumentar a suspeita diagnóstica desta entidade clínica.

Material e Métodos: realizou-se uma análise retrospectiva entre 2016 e 2019 e analisaram-se 5 casos, correspondendo a 8 ouvidos com DCSS, analisando a sintomatologia acompanhante. O diagnóstico de deiscência foi estabelecido através da tomografia computadorizada do osso temporal.

Resultados: a hipoacusia foi o motivo de referência comum a todos os doentes. Nos 8 ouvidos analisados coexistiu predominantemente, uma hipoacusia de condução nas frequências inferiores a 1000Hz com impedanciometria normal.

Conclusões: o reconhecimento destes doentes, com uma terceira janela não fisiológica no revestimento ósseo do canal semicircular superior, concretiza uma possibilidade de diagnóstico que explica uma hipoacusia de condução ou mista com reflexos estapédicos presentes, prevenindo, desta forma, erros de diagnóstico e cirurgias desnecessárias.

Palavras-chave: Deiscência; Canal Semicircular Superior; Audiograma; Impedanciometria

ABSTRACT

Objectives: to identify common clinical characteristics in patients with superior semicircular canal dehiscence (SSCD) in order to increase the diagnostic suspicion of this recently described clinical entity.

Materials and Methods: a retrospective analysis was carried out between 2016 and 2019 and 5 cases were analyzed, corresponding to 8 ears with SSCD, analyzing the accompanying symptoms. The diagnosis of dehiscence was established through computed tomography (CT) of the temporal bone.

Results: Hearing loss was the major complaint being common to all patients. In the 8 ears analyzed, there was a predominance of conduction hearing loss in frequencies below 1000Hz with normal impedance audiometry.

Conclusions: the recognition of these patients, with a third non-physiological window in the bony lining of the superior semicircular canal, makes possible a differential diagnosis that explains a conduction or mixed hearing loss with acoustic reflexes present, thus preventing errors in diagnosis and unnecessary surgery.

Keywords: Dehiscence; Superior Semicircular Canal; Audiogram; Acoustic Reflexes

INTRODUÇÃO

A DCSS foi relatada pela primeira vez em 1998, sendo descrita como uma patologia que cursava com sintomas de vertigem induzidos por pressão ou som, devido à ausência da camada óssea que cobre o canal semicircular superior¹. Posteriormente foi também demonstrado que estes doentes poderiam apresentar hipoacusia de condução/mista e plenitude auricular, mesmo sem manifestações vestibulares^{1,2}.

Estudos realizados com a análise de tomografias computadorizadas (TC) de alta resolução estimam uma incidência entre 3%-10% de deiscência do canal semicircular superior (DCSS) em crianças e adultos³. Deste modo, tanto causas congénitas como adquiridas têm sido atribuídas à DCSS³. A presença de DCSS nas crianças e a incidência bilateral bem como, a associação de DCSS de um lado e quase deiscência contralateral, descrito em cerca de um terço a metade dos casos diagnosticados, suporta uma etiologia congénita^{3,4}. No entanto, o aumento da incidência nos adultos sugere fatores adicionais adquiridos, como por exemplo

André Alves Carção

Serviço Otorrinolaringologia – Hospital Pedro Hispano

Joana Borges Costa

Serviço Otorrinolaringologia – Hospital Pedro Hispano, Portugal,

Diogo Abreu Pereira

Serviço Otorrinolaringologia – Hospital Pedro Hispano, Portugal,

Delfim Duarte

Serviço Otorrinolaringologia – Hospital Pedro Hispano, Portugal,

Marta Neves

Serviço Otorrinolaringologia – Hospital Pedro Hispano, Portugal,

Paula Azevedo

Serviço Otorrinolaringologia – Hospital Pedro Hispano, Portugal

Correspondência

André Alves Carção

andre.carcao92@gmail.com

Artigo recebido a 11 de Maio de 2020. Aceite para publicação a 17 de Agosto de 2021.

trauma craniano⁵. O diagnóstico de DCSS pode ser um desafio uma vez que estes doentes podem manifestar uma grande variabilidade de sintomas auditivos e vestibulares^{2,6}. Alguns destes sintomas simulam outras entidades otológicas, como otosclerose e doença de Ménière^{2,6,7}. Habitualmente é necessário um estudo de imagem, nomeadamente TC do osso temporal para confirmar o diagnóstico de DCSS^{2,6}. Este trabalho tem como objetivos analisar características clínicas comuns a doentes com diagnóstico de DCSS que nos levem a aumentar a suspeita diagnóstica.

MATERIAL E MÉTODOS

Realizou-se um estudo retrospectivo entre os anos de 2016 e 2019 dos casos de DCSS. Os processos clínicos foram analisados com recolha dos sinais e sintomas associados – hipoacusia, plenitude auricular, vertigem e acufeno. O diagnóstico de DCSS foi estabelecido através da visualização da deiscência na TC. O protocolo na aquisição de imagens baseou-se em cortes com 0,5mm de espessura, no plano transversal e reformatação das imagens nos planos coronal, Poschl e Stenver. Procedeu-se à análise dos meios complementares de diagnóstico dos casos em estudo, nomeadamente audiograma tonal, vocal, impedanciometria e TC do osso temporal.

RESULTADOS

Obtiveram-se 5 doentes, todos adultos, correspondendo a 8 ouvidos com DCSS, uma vez que 3 doentes apresentavam patologia bilateral. A idade média dos doentes foi de 53 ± 11 anos, sendo dois do sexo masculino e três do sexo feminino.

A análise da sintomatologia mostrou que a hipoacusia foi o motivo de referência comum a todos os doentes. As queixas de pressão auricular e autofonia surgiram em 4 dos casos. Metade dos quais, obtinham alívio temporário da autofonia com decúbito dorsal ou realizando a manobra de Valsalva. Apenas dois doentes relataram sintomas vestibulares como sensação de vertigem rotatória, agravada pelos movimentos cefálicos rotacionais. Nenhum dos doentes apresentou sinal de Hennebert. O fenómeno de Tullio não foi testado. Na tabela 1, encontram-se detalhados os sinais e sintomas de apresentação dos casos de DCSS em estudo.

Em nenhum dos ouvidos analisados se registaram alterações da impedanciometria ou timpanometria.

O limiar auditivo médio nos 8 ouvidos analisados foi de 42 ± 11 dB, coexistindo predominantemente uma hipoacusia de condução ou mista sobretudo nas frequências inferiores a 1000Hz. O valor médio do *gap* aéreo-ósseo nas frequências 250, 500 e 1000Hz foi de 29dB, 25dB e 18dB, respetivamente. A figura 1 mostra os audiogramas dos doentes em estudo. Nenhum doente apresentava alterações no ouvido médio que justificasse o *gap* auditivo, tanto no exame objectivo como na TC realizada. Apenas um doente, com patologia bilateral e sintomas vestibulares, realizou potenciais vestibulares miogénicos cervicais (VEMPs) que se revelaram normais. Todos os doentes realizaram TC do osso temporal que confirmou a suspeita de diagnóstico de DCSS e a ausência de patologia do ouvido médio. A figura 2 mostra uma imagem clássica de DCSS. Os resultados dos meios complementares diagnóstico são apresentados na tabela 2.

TABELA 1

Sintomatologia nos doentes com DCSS

Doente	Sexo	Idade	DCSS	Hipoacusia	Plenitude auricular	Sintomas Vestibulares	Acufeno
1	F	72	Bilateral	+	-	+	+
2	F	63	Direita	+	+	+	-
3	M	40	Bilateral	+	+	-	-
4	F	49	Esquerda	+	+	-	-
5	M	39	Bilateral	+	+	-	+

F – Feminino; M - Masculino

TABELA 2

Resultados do exame físico e meios complementares diagnóstico realizados

Doente	DCSS	Otoscopia	Tipo Surdez		Tipo timpanograma		Reflexos acústicos		Limiar VEMPs		TC com DCSS
			D	E	D	E	D	E	D	E	
1	Bilateral	N	C	C	A	A	+	+	100dB	80dB	+
2	Direita	N	M	N	A	A	+	+	---	---	+
3	Bilateral	N	C	C	A	A	+	+	---	---	+
4	Esquerda	N	N	C	A	A	+	+	---	---	+
5	Bilateral	N	M	NS	A	A	+	+	---	---	+

N – Normal; D – Ouvido Direito; E – Ouvido Esquerdo; C – Surdez Condução; NS – Surdez Neurosensorial; M – Surdez Mista; A – Tipo A

FIGURA 1

Audiograma tonal de todos os doentes diagnosticados com DCSS

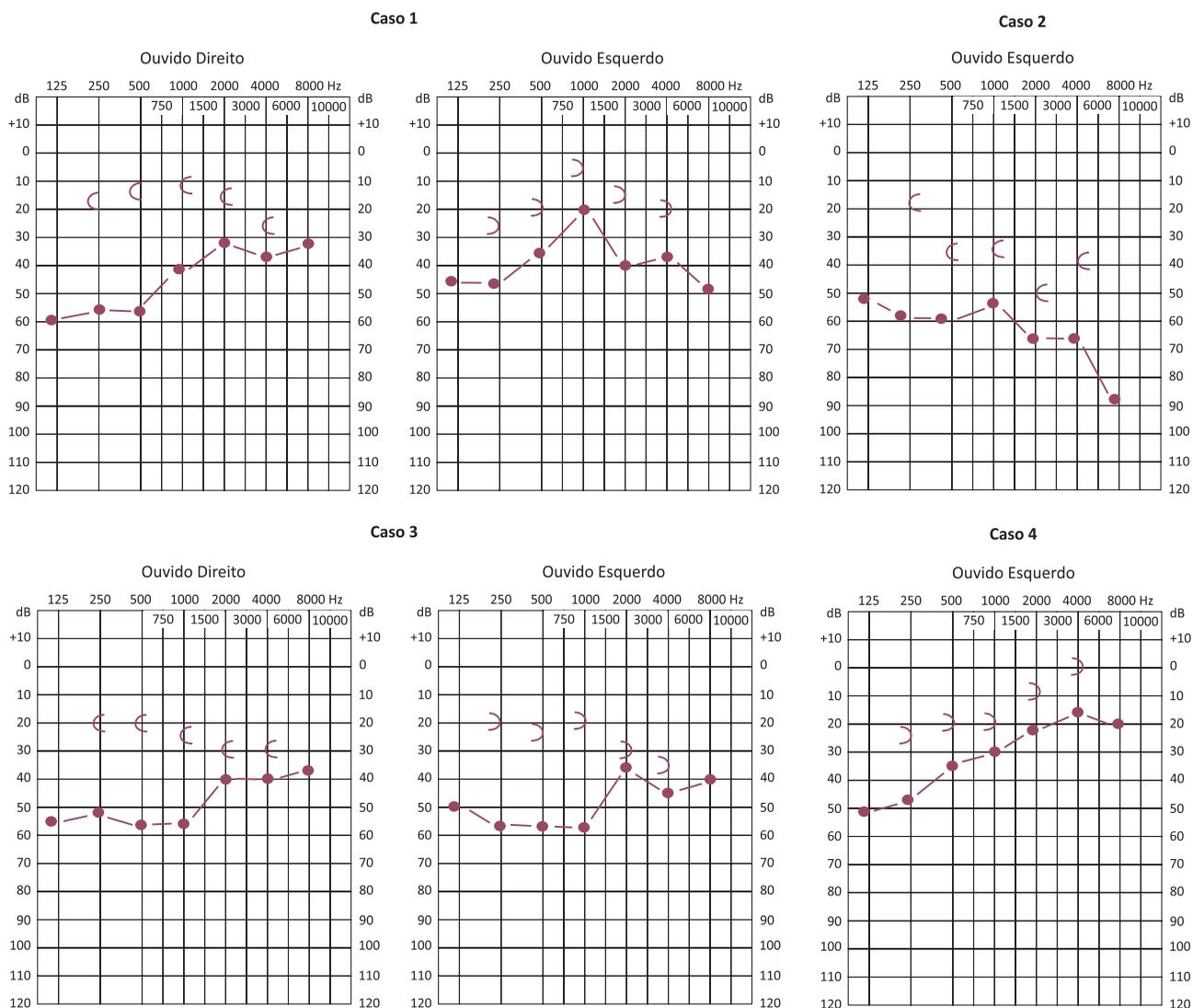
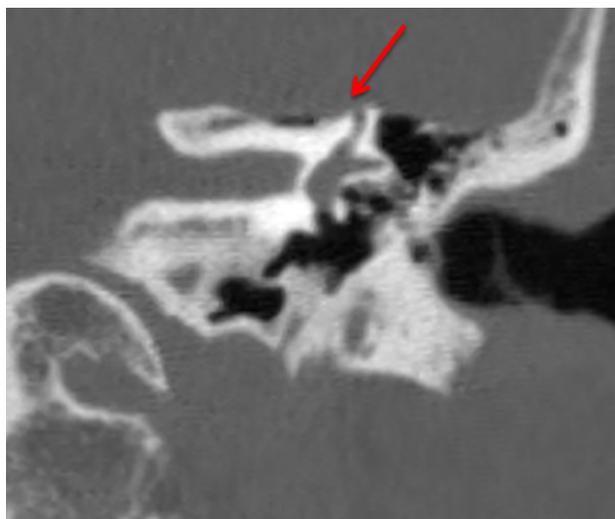
**FIGURA 2**

Imagem de TC a demonstrar a deiscência do canal semicircular superior esquerdo (seta)

**DISCUSSÃO**

A variabilidade de apresentação da DCSS, com múltiplos sintomas comuns a outras patologias, torna difícil reconhecer este diagnóstico. Assim, têm sido realizados múltiplos estudos com o objetivo de compreender melhor esta patologia^{8,9}. No entanto, algumas áreas permanecem inexplicadas, como é o caso da sua etiologia. Se a origem é um fenómeno congénito, adquirido ou um conjunto destes dois ainda permanece incerto⁷⁻⁹. Outro dos fatores que contribui para o desafio diagnóstico é a espessura reduzida do osso que recobre o canal semicircular superior, dificultando a aquisição de imagens de TC que ajudem a estabelecer a presença ou ausência de revestimento ósseo¹⁰⁻¹². Deste modo é necessário um alto índice de suspeição clínica de DCSS aquando do pedido de realização da TC, uma vez que está indicada a aquisição de imagens com 0,5mm de espessura e reformatação das imagens no plano do canal semicircular superior¹³. Todavia, a importância

de não confiar apenas na TC para diagnosticar a DCSS, mas sim de correlacionar os achados imagiológicos aos achados clínicos e de outros meios complementares de diagnóstico, tem vindo a ser reforçada⁸.

Os sinais e sintomas da DCSS podem ser interpretados e entendidos tendo por base o efeito da deiscência, criando uma terceira janela móvel para o ouvido interno^{7,8}. Na análise, o facto de todos os doentes referirem hipoacusia é compatível com outros estudos em que esta se apresenta como uma das queixas predominantes¹⁴. A maioria dos casos em estudo apresentaram um *gap* aéreo-ósseo no audiograma, sobretudo em frequências inferiores a 1000 Hz, sendo consistente com outros estudos já realizados¹³. Este *gap* pode-se justificar pela dissipação das ondas sonoras da condução aérea, através da deiscência levando a um aumento dos limiares. A diminuição dos limiares da via óssea é explicada pela estimulação direta do labirinto membranoso através da deiscência existente. Este fenómeno gera então uma diferença de impedância entre a rampa vestibular e a rampa timpânica favorecendo o movimento da membrana basilar aumentando a percepção sonora¹⁵.

Contudo na DCSS pode surgir também um fenómeno de hiperacusia percebida pelos doentes, sendo a explicação dada pelo fenómeno de amplificação da condução óssea diretamente através da 3ª janela do ouvido interno^{15,16}.

Relativamente à sintomatologia vestibular, encontra-se estabelecida desde há vários anos a sua associação com a deiscência do labirinto. Estudos realizados por Ewald no ano de 1880 em pombos provaram que a pressão aplicada nos canais com deiscências cirúrgicas poderia desencadear nistagmo no mesmo plano do canal afetado (sinal de Hennebert)^{17,18}. A manobra de Valsalva também pode provocar sintomas e sinais vestibulares em pacientes com deiscência do canal superior^{18,19,20}.

Em 1929, Tullio demonstrou que sons intensos poderiam induzir nistagmo quando existe um canal deiscente (fenómeno de Tullio)^{18,19}. Nestas situações, normalmente verifica-se um nistagmo vertical e rotatório, com componente lenta para cima e para o lado oposto do ouvido afectado^{15,20}. Este fenómeno explica-se pelo facto da DCSS permitir uma deflexão da cúpula na crista ampular do canal causada pelo som/pressão, provocando a sintomatologia¹⁵.

No nosso estudo, as queixas do foro vestibular, foram referidas por dois dos cinco doentes, sob a forma de sensação de vertigem rotatória agravada pelos movimentos cefálicos rotacionais. Os sons mais eficazes na indução de sintomas vestibulares são aqueles de frequências entre 500 e 1000Hz^{15,21}.

A importância de ter o diagnóstico de DCSS presente prende-se com o facto de uma hipoacusia de condução poder ser facilmente interpretada como otosclerose ou outra fixação da cadeia ossicular pelo que a impedanciometria e os reflexos acústicos têm um

papel importante e devem ser requisitados^{3,6}. No nosso trabalho, todos os casos apresentavam um estudo impedanciométrico normal. Também a presença de queixas como plenitude auricular podem sugerir diagnósticos diferenciais como disfunção da trompa de Eustáquio, doença de Menière ou outras causas de hidròpsia endolinfática^{5,6}, sendo importante a sua avaliação uma vez que cerca de 80% dos casos com DCSS em estudo apresentaram queixas deste foro. Em suma, a apresentação da DCSS pode ser bastante variada assim como, o espectro da gravidade dos sintomas.

CONCLUSÃO

A ausência de osso a revestir o canal semicircular superior contribui para a formação de uma 3ª janela móvel no ouvido interno, provocando uma variedade de sintomas de natureza auditiva e vestibular, comum a outros quadros clínicos.

Nos 8 ouvidos analisados neste trabalho, com diagnóstico de DCSS, quase todos apresentavam uma hipoacusia de condução predominante nas frequências inferiores a 1000Hz, com impedanciometria normal, o que poderia ter sido facilmente confundido com outros quadros clínicos, orientando para indicações cirúrgicas e, por vezes, revisão de cirurgias, que seriam necessariamente malsucedidas.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comité de Ética

Os autores declaram que têm o consentimento para o uso de fotografias dos pacientes neste artigo.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

- 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;124:249–258
- 2 - Niesten ME, Hamberg LM, Silverman JB, et al. Superior canal dehiscence length and location influences clinical presentation and audiometric and cervical vestibular-evoked myogenic potential testing. *Audiol Neurootol* 2014;19:97–105
- 3 - Bi WL, Brewster R, Poe D, et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Neurosurg* 2017;13:1–9
- 4 - Lee GS, Zhou G, Poe D, et al. Clinical experience in diagnosis and management of superior semicircular canal dehiscence in children. *Laryngoscope* 2011; 121:2256–2261
- 5 - Schutt CA, Neubauer P, Samy RN, et al. The correlation between obesity, obstructive sleep apnea, and superior semicircular canal dehiscence: a new explanation for an increasingly common problem. *Otol Neurotol* 2015;36:551–554
- 6 - Zhou G, Gopen Q, Poe DS. Clinical and diagnostic characterization of canal dehiscence syndrome: a great otologic mimicker. *Otol Neurotol*. 2007 Oct;28(7):920–6
- 7 - Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope*. 2005 Oct;115(10):1717–27
- 8 - Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol* 2004;25:121-9.
- 9 - Chilvers G, McKay-Davies I. Recent advances in superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Laryngol Otol*. 2015;129(3):217–225
- 10 - Curtin HD. Superior semicircular canal dehiscence syndrome and multidetector row CT. *Radiology* 2003;226:312-4
- 11 - 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
- 12 - Saliba I, Maniakas A, Benamira LZ, Nehme J, Benoit M, MontreuilJacques V. Superior canal dehiscence syndrome: clinical manifestations and radiologic correlations. *Eur Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;271:2905–2914
- 13 - Belden CJ, Weg N, Minor LB, et al. CT evaluation of bone dehiscence of the superior semicircular canal as a cause of sound-and/or pressure-induced vertigo. *Radiology* 2003;226:337-43
- 14 - Modugno G, Brandolini C, Savastio G, et al. Superior semicircular canal dehiscence: a series of 13 cases. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2005;67:180-4
- 15 - Guimarães J, Miranda D, Moreira F, et al. Síndrome da deiscência do canal semicircular superior: a propósito de dois casos clínicos. *Rev Portuguesa Otorrinolaringologia e Cirurgia Cabeça e Pescoço* 2011;49:281–8.
- 16 - Naert L, Van de Berg R, Van de Heyning P, Bisdorff A, Sharon JD, Ward BK, et al. Aggregating the symptoms of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Laryngoscope*. 2018;128:1932–8
- 17 - A.G. Shuman, S.S. Rizvi, C.W. Pirouet, et al. Hennebert's sign in superior semicircular canal dehiscence syndrome: a video case report. *Laryngoscope*, 2012;412-414
- 18 - Pereira D, Leonardo A, Duarte D, et al. *BMJ Case Rep* 2020;13:e233042. doi:10.1136/bcr-2019-233042
- 19 - Grieser BJ, Kleiser L, Obrist D. Identifying mechanisms behind the Tullio phenomenon: a computational study based on first principles. *J Assoc Res Otolaryngol*. 2016;17:103–18
- 20 - Minor LB, Carey JP, Cremer PD, et al. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otol Neurotol* 2003; 24: 270–8
- 21 - Limb CJ, Carey JP, Srireddy S, et al. Auditory function in patients with surgically treated superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2006;27:969-80