

Deiscência do canal semicircular superior - Abordagem cirúrgica

Superior semi-circular canal dehiscence - Surgical approach

Carla Guimarães Cardoso • Victor Correia Silva

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Deiscência do Canal Semicircular Superior (SDCSCS) é uma causa rara, mas tratável, de vertigem. Caracteriza-se pela presença do fenómeno de Tullio, sinal de Hennebert e por hipoacusia de transmissão com presença de reflexo estapédico.

O seu diagnóstico é confirmado por TC de alta resolução do osso temporal.

O tratamento, no caso de clínica incapacitante, é cirúrgico.

Descrição do caso: Descreve-se o caso de uma mulher, de 36 anos, com SDCSCS, com deiscência completa à direita e adelgaçamento ósseo à esquerda.

A doente foi submetida, na Unidade de Otorrinolaringologia do Hospital CUF Porto, a uma abordagem via fossa média com repavimentação.

Verificou-se uma completa resolução da sintomatologia.

Discussão: Estão descritas duas vias de abordagem, fossa média e transmastóideia, e duas formas de procedimento, oclusão ou repavimentação. A abordagem transmastóideia, embora seja mais familiar ao otorrinolaringologista, permite apenas a oclusão do canal semicircular superior, a qual está associada a maior risco de lesão das estruturas vestibular e coclear. A abordagem via fossa média, embora mais invasiva, permite optar pela oclusão ou pela repavimentação.

Conclusão: A abordagem via fossa média com repavimentação permitiu a resolução da sintomatologia com preservação funcional raduza

Palavras-chave: Deiscência do Canal Semicircular Superior, Vertigem, Fenómeno de Tullio, Sinal de Hennebert, Fossa média

ABSTRACT

Introduction: Superior semi-circular canal dehiscence (SCCD) is a rare but treatable cause of vertigo. It is characterized by the presence of Tullio phenomenon, Hennebert's sign and conductive hearing loss with the presence of acoustic reflex. The diagnosis is confirmed by high resolution CT of the temporal bone. The treatment, in the case of incapacitating symptoms, is surgical.

Description of the case: We describe the case of a 36 year old woman with SCCD, with complete dehiscence on the right side and thinning of the bone on the left. The patient underwent surgery, in the Department of Otorhinolaryngology of the CUF Porto Hospital, through a middle fossa approach with resurfacing of the superior semicircular canal. There was a complete resolution of symptoms.

Discussion: There are two possible approaches, middle fossa and transmastoid, along with two different surgical options, plugging or resurfacing. The transmastoid approach, although more familiar to the otorhinolaryngologist, allows only the plugging of the SCCD, which is associated with a higher risk of injury to the vestibular and cochlear structures. The middle fossa approach, although more invasive, lets you choose between plugging and resurfacing.

Conclusion: The middle fossa approach, with resurfacing, allowed the resolution of symptoms with functional preservation.

Keywords: Superior semi-circular canal dehiscence, vertigo, Tullio phenomenon, Hennebert's sign, middle fossa

INTRODUÇÃO

Os princípios da fisiologia vestibular têm-se revelado úteis na identificação e determinação da etiologia dos distúrbios do labirinto. Em 1998, ao estudar padrões de nistagmo e resultados de tomografias computadorizadas (TC) de ossos temporais em doentes com vertigem induzida por estímulos sonoros intensos ou variações de pressão no ouvido médio ou intracranianas, Minor et al identificaram um grupo de doentes com nistagmo em plano paralelo ao do canal semicircular superior (CSCS) induzido pelos estímulos acima descritos.¹ Todos os elementos deste grupo apresentavam imagens na TC de deiscência do canal semicircular superior. Em 1999 Smullen, Andrist e Gianoli apresentam 3 novos casos de deiscência do CSCS (DCSCS) confirmados e tratados cirurgicamente.²

A DCSCS é uma forma de fístula perilinfática. Em circunstâncias normais só existem 2 pontos de aumento

Carla Guimarães Cardoso
Unidade ORL Hospital CUF Porto

Victor Correia Silva
Coordenador Unidade ORL Hospital CUF Porto

Correspondência:
carlag.cardoso@sapo.pt

da compliance (sensíveis à pressão) no ouvido interno. A janela oval, através da qual a energia sonora é transmitida ao ouvido interno via platina do estribo, e a janela redonda, através da qual a energia transmitida se dissipa, após a sua viagem pela cóclea. Na síndrome de DCSCS (SDCSCS) é criada uma terceira janela. Os sintomas e sinais presentes nesta síndrome devem-se às implicações fisiológicas da presença desta terceira janela.³

Os sons de alta frequência, a pressão positiva no canal auditivo externo e as Manobras de Valsalva causam uma deflexão ampulofugal no CSCS que resulta em excitação dos aferentes que inervam esse canal. Os movimentos oculares evocados envolvem um nistagmo com um componente lento dirigido para cima com o movimento torsional do polo superior do olho para longe do ouvido afetado. Inversamente, a pressão negativa no canal auditivo externo e a compressão venosa causam deflexão ampulopetal do CSCS que resulta em inibição dos aferentes que inervam o canal. Os movimentos oculares evocados para a inibição do CSCS ocorrem no plano desse canal, porém em direção oposta (para baixo com movimento torsional do polo superior do olho na direção do ouvido afetado).⁴

Embora rara, com uma prevalência de deiscência completa de 0,7% da população geral e de incompleta (espessura de osso sobre o canal inferior a 0,1mm) de 1,3%, trata-se de uma entidade com um impacto social e económico consideráveis dado o quadro clínico associado.^{5,6}

A sua etiologia mantém-se desconhecida tendo sido propostas várias teorias: congénita, por falha pós natal na pavimentação óssea do CSCS devida a uma anomalia na deposição do otocisto primitivo; adquirida, por um adelgaçamento e erosão ósseas associadas ao envelhecimento ou a um aumento da pressão intracraniana decorrente de determinadas condições tais como espirrar, tossir ou levantar pesos.

Na SDCSCS, os sintomas vestibulares são os mais comuns e os mais incapacitantes e podem incluir desequilíbrio crónico, fenómeno de Tullio, sinal de Hennebert e osciloscopia.

Os sintomas e sinais auditivos devem-se igualmente ao efeito de terceira janela em que os estímulos sonoros conduzidos por via óssea estão amplificados e por sua vez a energia sonora transmitida por via aérea é parcialmente dissipada pela terceira janela. Compreendem hipoacusia, acufeno, autofonia e plenitude aural.⁷

O estudo complementar implica um estudo audiométrico que caracteristicamente mostra um gap aéreo-ósseo de 5 a 10 dB em 2 ou mais frequências, particularmente nos graves, com limiar ósseo normalmente abaixo dos 0 dB. As provas de impedância são normais. Na eletrococleografia há uma elevação do potencial de soma relativamente ao potencial de ação (SP/AP>0,4). Relativamente à avaliação da função vestibular os

potenciais evocados miogénicos vestibulares cervicais e oculares apresentam baixos limiares e aumento das amplitudes (sensibilidade e especificidade de 80%). No caso de deiscências grandes pode haver uma hiporeflexia ipsilateral nas provas calóricas.⁸

Quando o quadro clínico e o estudo áudio-vestibulométrico levantam a suspeita de DCSCS o diagnóstico deve ser validado com pedido de tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do osso temporal. Recomenda-se o uso de cortes de 0,5mm e reconstrução das imagens no plano do CSCS.⁶

Aproximadamente 1/3 dos doentes têm evidência de deiscência bilateral do CSCS. No caso de bilateralidade a clínica é mais exuberante num dos ouvidos.

Nas situações em que a clínica é incapacitante o tratamento é cirúrgico estando classicamente descritas duas vias de abordagem, via fossa média e via transmastoideia, e duas formas de procedimento, oclusão e a repavimentação.^{9,10,11}

A via transmastoideia implica a realização de uma mastoidectomia com identificação do CSCS e posterior oclusão. Embora seja uma via de abordagem mais familiar ao otorrinolaringologista este procedimento está associado a maior risco de lesão das funções vestibular e coclear.¹²

A via da fossa média implica a realização de craniotomia, retração do lobo temporal e identificação do local de deiscência que poderá ser ocluído ou repavimentado por fásia, cola biológica ou cimento biológico.¹³

Foi descrita, em 2002 por Kartush uma nova abordagem, abordagem transcanal minimamente invasiva com reforço das janelas redonda e/ou oval. Esta técnica baseia-se na tentativa de diminuir a compliance das janelas redonda e oval através do seu reforço com fásia e/ou cartilagem de forma a compensar a existência de uma terceira janela.¹⁴

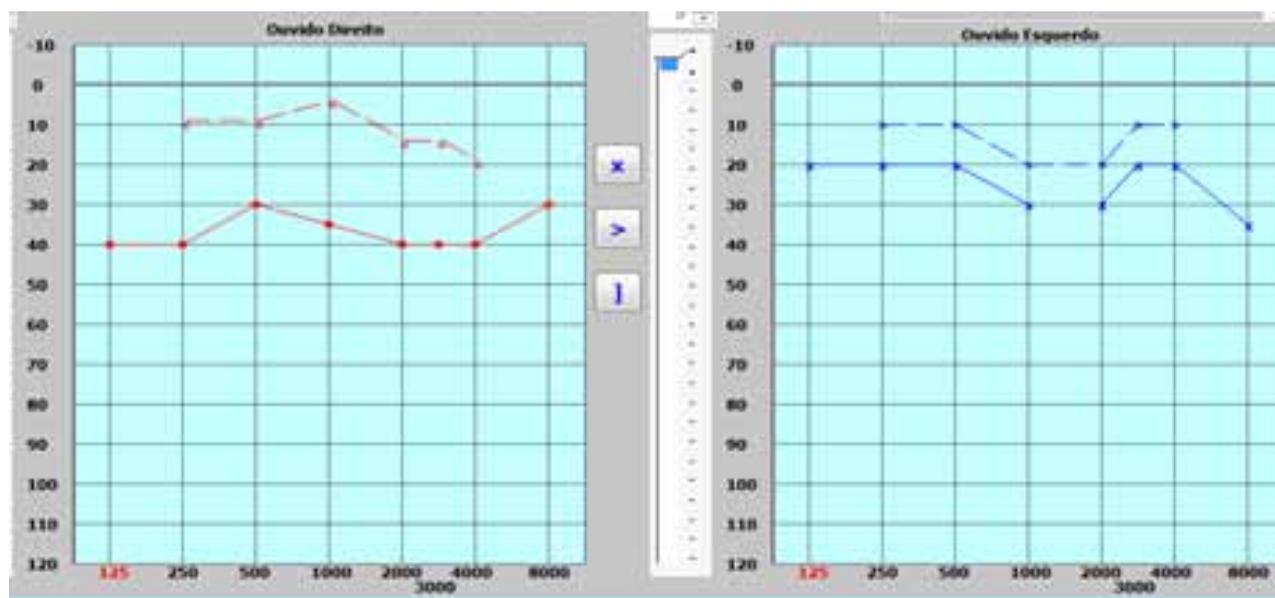
A repavimentação e o reforço das janelas permite a manutenção das funções vestibular e coclear.

DESCRIÇÃO DO CASO

EMBN, sexo feminino, 36 anos, recorreu à consulta externa de ORL do Hospital CUF Porto com um quadro progressivamente incapacitante, com 7 meses de evolução, de vertigem desencadeada por ruídos intensos e manobras de Valsalva, hipoacusia direita e sensação de plenitude aural, sem acufeno. O ambiente de trabalho implicava a exposição, de forma episódica, a estímulos sonoros intensos.

Dadas as implicações da clínica na sua qualidade de vida e no seu trabalho, a doente já tinha recorrido ao seu médico assistente de Medicina Geral e Familiar, tendo sido encaminhada para consulta de ORL onde foi medicada com beta-histina 24 mg bd e alprazolam 0,5 mg bd. Por manutenção da sintomatologia, como referido, recorreu à nossa consulta. Como antecedentes médicos salienta-se uma dermatite de contacto grave encontrando-se a doente medicada com cicloserina.

FIGURA 1



Ao exame físico otorrinolaringológico apresentava uma otoscopia normal, com sinal de Hennebert. Sem nistagmo objectivável com manobras de Valsalva, mas com queixas de vertigem. Apresentava uma prova de Romberg negativa mas com uma prova de Fukuda positiva com desvio para a direita.

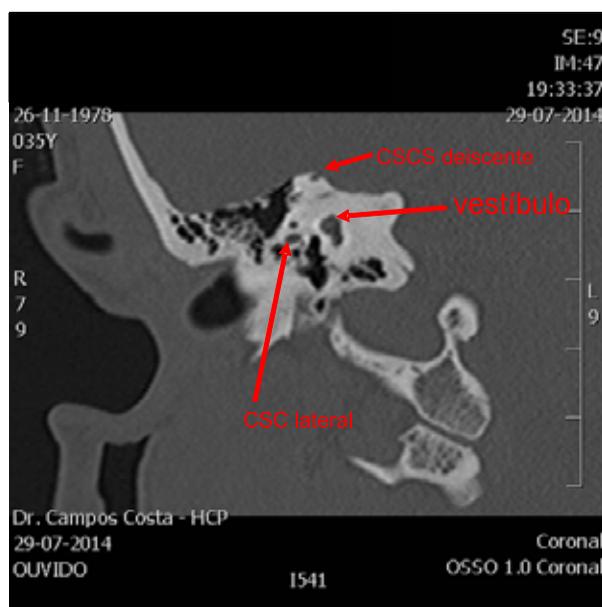
O restante exame revelou-se normal. Efetuou estudo audiométrico que mostrou uma hipoacusia de transmissão moderada direita e ligeira esquerda. As provas de impedância foram normais. (Figura 1)

FIGURA 2



Efetuo videonistagmografia que mostrou uma hiperreflexia bilateral de grau ligeiro. Dada a suspeita de SDCSCS foi pedido estudo imagiológico com TC que confirmou o diagnóstico. (Figura 2 e 3)

FIGURA 3



Perante o quadro foi proposta à doente tratamento cirúrgico que esta aceitou. Assim, foi submetida a repavimentação da deiscência do CSCS via fossa média. A repavimentação foi efetuada com amálgama de pó de osso e cola de fibrina recoberta por fásia temporal. (Figura 4 e 5)

A cirurgia e o pós-operatório decorreram sem intercorrências tendo a doente tido alta ao fim de 4 dias. Na 1ª consulta de pós-operatório, 1 semana após a alta hospitalar, referia ausência de vertigem, desequilíbrio ou osciloscopia. Efetuou estudo audiométrico às 2 semanas de pós-operatório com encerramento do gap aero-ósseo à direita. (Figura 6)

Decorridos 6 meses do tratamento cirúrgico a doente

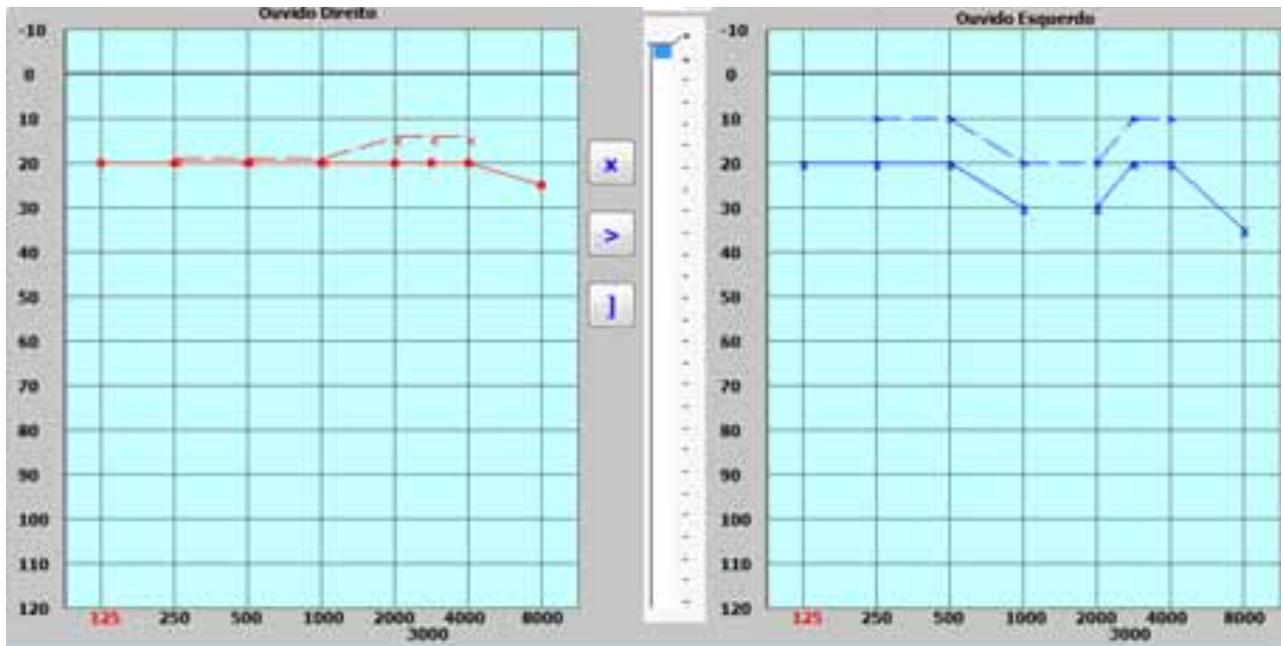
FIGURA 4



FIGURA 5



FIGURA 6



mantem-se sem vertigem ou alterações do equilíbrio. Refere agora hipoacusia esquerda, sem acufeno.

DISCUSSÃO

Embora rara, a DCSCS é uma causa tratável de vertigem e hipoacusia. O seu diagnóstico correto, para além de possibilitar o seu tratamento evita abordagens diagnósticas e terapêuticas inapropriadas.

A abordagem via fossa média com repavimentação, embora seja menos familiar ao otorrinolaringologista oferece a possibilidade de resolução da sintomatologia ao mesmo tempo que permite manter o normal funcionamento do canal semicircular superior.

É apresentado um caso ilustrativo no tocante à dificuldade que por vezes surge na interpretação das queixas dos doentes com DCSCS levando à adopção de terapêuticas ineficazes e adiando a resolução do quadro.

Uma vez feito e confirmado o diagnóstico cabe ao otorrinolaringologista definir a melhor via de abordagem e a melhor técnica cirúrgica. Sendo uma preocupação, cada vez mais premente não só o tratamento da patologia mas também a preservação funcional do órgão parece-nos de particular relevância a abordagem via fossa média com repavimentação do CSCS. Esta permite manter as funções auditiva e vestibular conforme o caso apresentado.

Agradecimentos

Pela sua ousadia consciente e saber venho expressar o meu agradecimento ao Dr. Victor Correia da Silva, sem o qual este artigo não seria possível.

Referências Bibliográficas:

- 1.Minor LB, Solomon D, Zinreich J, Zee DS. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 249-58.
- 2.Smullen JL, Andrist EC, Gianoli GJ. Superior semicircular canal dehiscence: a new cause of vertigo. *J La State Med Soc* 1999; 151(8): 397-400.
- 3.Minor LB, Cremer PD, Carey JP, Della Santina CC, et al. Symptoms and Signs in Superior Canal Dehiscence Syndrome. *Ann NY Acad Sci*. 2001; 942: 259-73.
- 4.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(12): 1833-41.
- 5.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 (2): 137-47.
- 6.Williamson RA, Vrabcic JT, Coker NJ, Sandlin M. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129(5): 481-9
- 7.Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005; 115: 1717-27
- 8.Brantberg K, Bergenius J, Mandel L, Witt H et al. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol*. 2001; 121(1): 68-75.
- 9.Hillman TA, Kertesz TR, Hadley K, Shelton C. Reversible peripheral vestibulopathy: the treatment of superior canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 134(3): 431-6.
- 10.Mikulec AA, Poe DS, McKenna MJ. Operative management of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005; 115 (3): 501-7.
- 11.Vlastarakos PV, Proikas K, Tavoularu E, Kikidis D. Efficacy assessment and complications of surgical management for superior canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2009; 266 (2): 177-86.
- 12.Amoodi HA, Makki FM, McNeil M, Bance M. Transmastoid resurfacing of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2011; 121(5): 1117-23.
- 13.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.
- 14.Silverstein H, Kartush JM, Parnes LS, Poe DS, et al. Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: A retrospective multi-center case series. *Am J Otolaryngol* May-Jun 2014; 35(3): 286-93.