

## Relatos de casos

# Síndrome da deiscência do canal semicircular superior: relato de dois casos

## *Semicircular superior canal dehiscence: cases reports*

Carolina Calsolari Figueiredo de Godoy<sup>(1)</sup>

Kelle Cristine Erhardt Wiggers Ávila<sup>(1)</sup>

Adriana Neves de Andrade<sup>(1)</sup>

Daniela Gil<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Universidade Federal de São Paulo - São Paulo/SP Brasil

Conflito de interesses: inexistente

Recebido em: 21/09/2016  
Aceito em: 17/01/2017

**Endereço para correspondência:**  
Carolina Calsolari Figueiredo de Godoy  
Rua Werner Goldberg, 77 - Torre Sabiá  
Apto 26 - Jd Tupanci - Barueri/SP  
CEP: 06414-025  
E-mail: carolcfr.41@gmail.com

### RESUMO

A Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior (SDCSS) é caracterizada pelo desgaste da camada óssea que recobre o canal semicircular superior. São sintomas comuns da SDCSS a presença de vertigem associada à nistagmos induzidos por estímulos sonoros intensos ou por modificações das pressões intracraniana ou da orelha média. O objetivo deste trabalho é descrever os achados audiológicos e vestibulares de dois pacientes com diagnóstico de Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior, com diagnóstico confirmado por meio de tomografia computadorizada. Foram realizadas meatoscopia, anamnese, audiometria tonal e vocal seguida das medidas de imitância acústica, Weber audiométrico, pesquisa do fenômeno de Túlio e manobra de Valsalva, realizados pela mesma pesquisadora em uma única sessão. Foram observados gap aéreo-ósseo, curva timpanométrica tipo A e reflexos acústicos presentes. O gap aéreo-ósseo apresenta-se com maior amplitude nas frequências baixas. As queixas auditivas não foram relatadas pelas pacientes como os primeiros sintomas. O Weber mostrou lateralização, nos dois casos, confirmando a presença de gap. O fenômeno de Túlio apresentou-se positivo para vertigem em ambos os casos. A manobra de Valsalva apresentou alteração em apenas um caso.

**Descritores:** Audição; Audiometria; Canais Semicirculares; Nistagmo Patológico; Tontura

### ABSTRACT

The Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome (SSCDS) is characterized by bone wear layer overlying the superior semicircular canal. Common symptoms of SSCDS the presence of vertigo associated with nystagmus induced by intense sound stimuli or changes in intracranial pressure or middle ear. The aim of this study is to describe the audiological and vestibular findings of two patients diagnosed with Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome, with confirmed diagnosis by computed tomography. Meatoscopy, anamnesis, pure tone audiometry and vocal followed by the acoustic impedance measurements, audiometric Weber, research Tullio phenomenon and Valsalva maneuver, performed by the same researcher in one session were held. Air-bone gap were observed, type A tympanometric curve and acoustic reflex. The air-bone gap is presented with greater amplitude at low frequencies. Hearing complaints were not reported by patients as the first symptoms. Weber showed lateralization in both cases, confirming the presence of gap. The Thulium phenomenon is positive for vertigo in both cases. The Valsalva maneuver showed a change in only one case.

**Keywords:** Hearing; Audiometry; Semicircular Canals; Nystagmus, Pathologic; Dizziness

## INTRODUÇÃO

A Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior (SDCSS), foi primeiramente descrita como o desgaste da camada óssea que recobre o canal semicircular superior, causando uma exposição anormal do labirinto membranoso vestibular na fossa média craniana <sup>1</sup>.

Essa deiscência óssea resulta em uma terceira janela móvel, permitindo a dissipação da pressão à medida que o labirinto membranoso se projeta para dentro e a endolinfa flui para longe da ampola. A partir deste cenário fisiopatológico, alguns sintomas da SDCSS podem aparecer, tais como hipoacusia, com queda dos limiares de via aérea e manutenção dos limiares de via óssea, bem como sintomas vestibulares induzidos por estímulos sonoros intensos e por modificações de pressão intracraniana ou do ouvido médio <sup>2</sup>.

Um estudo microscópico com a finalidade de determinar a prevalência da DCSS na população geral, analisou 1000 ossos temporais obtidos através de autópsias, e encontrou que a deiscência do canal semicircular superior ocorreu em aproximadamente 0,7% dos indivíduos estudados, reafirmando a baixa incidência da doença. Esses mesmos autores afirmaram, todavia, que nem todos os portadores de SDCSS apresentam os sintomas da Síndrome, e que ainda não se sabe o percentual de sintomáticos dentre estes <sup>3</sup>. Não foram encontrados na literatura outros estudos que indicassem a incidência da SDCSS em sua forma clínica.

A etiologia da SDCSS ainda não está clara e tem sido muito debatida, a fim de determinar se é congênita, adquirida ou uma mistura de ambos. Alguns autores postularam que é um defeito de desenvolvimento que torna-se clinicamente relevante na idade adulta, após trauma ou aumento da pressão intracraniana, levando a uma ruptura do osso <sup>4</sup>.

São sintomas comuns da SDCSS a presença de vertigem associada à nistagmo induzido por estímulos sonoros intensos ou por modificações das pressões intracraniana ou da orelha média <sup>5</sup>.

Alguns indivíduos com SDCSS podem apresentar autofonia e perda auditiva do tipo condutiva, apesar de menos frequentes do que o quadro com sintomas vestibulares <sup>1</sup>.

Pacientes com SDCSS apresentam gap aéreo-ósseo mais significativo nas frequências baixas, causado pela presença da terceira janela que dissipa a energia acústica <sup>6,7</sup>. Sabe-se que o limiar da via óssea

pode apresentar-se menor do que 0 dB NA nas frequências de 250 e 500 Hz <sup>8</sup>.

Na timpanometria, os pacientes apresentam curva tipo A e reflexos acústicos presentes <sup>9,10</sup>. Os reflexos acústicos estão presentes nos pacientes com SDCSS, contrariando o esperado para indivíduos com deficiência auditiva por alteração de orelha média <sup>7</sup>.

Na pesquisa do fenômeno de Túlio e na manobra de Valsava os pacientes com SDCSS podem apresentar tontura, vertigem ou nistagmo frente a sons de forte intensidade e variação de pressão no meato acústico externo, respectivamente <sup>9-12</sup>.

Os sintomas da Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior podem ser semelhantes aos sintomas de doenças como: otosclerose e disfunção tubária, doença de Ménière, disfunção temporo-mandibular <sup>8</sup>, o que pode retardar o diagnóstico. É importante estabelecer um protocolo de avaliação diferencial quando há suspeita de Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior.

Frente ao exposto, o objetivo deste trabalho é descrever os achados audiológicos e vestibulares de dois pacientes com diagnóstico de Síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior.

## APRESENTAÇÃO DOS CASOS

O projeto deste relato de caso foi analisado e aprovado pelo comitê de ética em pesquisa da Universidade Federal de São Paulo sob o nº 1717/08. A pesquisa foi realizada no ambulatório de Avaliação Audiológica da Disciplina dos Distúrbios da Audição do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de São Paulo.

Os critérios de elegibilidade foram: ambos os sexos, síndrome da Deiscência do Canal Semicircular Superior confirmada por tomografia computadorizada.

Os sujeitos foram informados sobre os procedimentos realizados e assinaram um termo de consentimento para a participação no estudo.

Foram realizadas meatoscopia, anamnese, audiometria tonal e vocal seguida das medidas de imitância acústica, Weber audiométrico, pesquisa do fenômeno de Túlio e manobra de Valsalva, realizados pela mesma pesquisadora em uma única sessão.

A audiometria tonal (via aérea e via óssea), audiometria vocal, Weber audiométrico e fenômeno de Túlio foram realizadas com o audiômetro MA-41 da *Interacoustics*. Para as medidas de imitância acústica, foi utilizado o impedanciômetro AZ7 da marca *Interacoustics*.

A seguir estão apresentados os dois casos estudados:

- Caso 1- RPS, sexo feminino, 42 anos. Compareceu ao Ambulatório de Otorrinolaringologia da instituição de origem com queixa de tontura há um ano. A paciente relatou tontura rotatória e não rotatória, com duração de aproximadamente 40 minutos, bem como plenitude auricular em veículos.
- Caso 2 - NVSS, sexo feminino, 52 anos. Em 2010 apresentava queixa de vertigem intensa em crises de curta duração há 20 anos, acompanhadas por manifestações neurovegetativas, desorientação espacial e pânico de sair sozinha. Referiu zumbido esporádico de *pitch* agudo e muito desconforto para sons de forte intensidade.

Ambos os casos foram submetidos aos seguintes procedimentos: anamnese, audiometria tonal por via aérea e via óssea, logoaudiometria, imitanciometria (timpanometria e pesquisa dos reflexos estapedianos contralaterais), pesquisa do Weber audiométrico, pesquisa do fenômeno de Túlio e manobra de Valsalva.

## RESULTADOS

### Caso 1

RPS compareceu ao Ambulatório de Otorrinolaringologia da instituição de origem, com as queixas já relatadas na apresentação do caso. Foi realizada avaliação otorrinolaringológica que evidenciou otoscopia normal e não foram relatadas demais queixas.

**Tabela 1.** Resultado dos procedimentos realizados no caso 1

Data	Queixa	Audiometria Tonal	Audiometria Vocal	Timpanometria	Reflexos Acústicos	Weber Audiométrico	Fenômeno de Túlio	Manobra de Valsalva
2005	Tontura rotatória e não rotatória; Plenitude auricular.	Normal	Normal	Tipo A bilateralmente	Presentes bilateralmente	Não realizado	Não realizado	Não realizado
2006 2007	Zumbido; Tontura rotatória; Plenitude auricular; Crises começam com mudança de temperatura.	Normal	Normal	Tipo A bilateralmente	Presentes bilateralmente	Não realizado	Não realizado	Não realizado
2009	Tonturas; Náuseas; Incomodo para sons intensos; Zumbido intenso bilateralmente.	Orelha Esquerda: GAP nas frequências de 250, 500, 1000, 3000 e 4000Hz, e perda auditiva em 6000Hz; Orelha Direita: Normal	Compatível com AT	Tipo A bilateralmente	Presentes bilateralmente	1000 e 2000Hz lateralizou para a direita; 500 e 4000Hz lateralizou para a esquerda.	Vertigem + Nistagmo -	Vertigem + Nistagmo -

Legenda: AT: Audiometria Tonal; HZ: Hertz.

Realizou audiometria com limiares dentro da normalidade em ambas orelhas. Na timpanometria foram observados curvas timpanométricas tipo A e reflexos acústicos presentes em ambas orelhas. Realizou exame vestibular cuja conclusão foi Síndrome Vestibular Periférica Irritativa Bilateral.

Em agosto de 2006, retornou ao ambulatório com a queixa de que as crises se iniciavam com a mudança de temperatura. A crise começava com zumbido, plenitude auricular, estalos, seguido de tontura rotatória com duração de aproximadamente 10 minutos. Após a crise, referia cefaléia occipital com

irradiação frontal, pulsátil com náuseas, aversão ao som e luz. Realizou-se nova audiometria, cujos resultados revelaram novamente limiares auditivos dentro dos limites da normalidade.

Ao retornar em junho de 2007, relatou que apresentou três crises de tontura rotatória com náuseas e escotomas sendo necessário ir ao pronto socorro. Também relatou tontura leve sempre que levantava da cadeira com duração de 10 minutos, plenitude auricular quando no metrô ou no ônibus além de zumbido e hipoacusia. Em agosto de 2007, realizou TC de osso temporal, a qual indicou deiscência óssea total no canal semicircular superior à esquerda.

Em abril de 2009, RPS retornou ao ambulatório com queixa de tontura e náuseas em evolução há 5 anos, bem como zumbido intenso bilateral e incomodo para sons intenso, sem diminuição da sensibilidade auditiva.

Na avaliação audiológica, realizada em 2009 para este estudo, foi observada perda auditiva apenas na frequência de 6000 Hz no lado esquerdo, com GAP aéreo ósseo nas frequências de 250, 500, 1000, 3000 e 4000 Hz e logaudiometria compatível com os resultados audiométricos. Observou-se boa mobilidade do sistema tímpano-ossicular, com curva tipo "A" e reflexos estapedianos contralaterais presentes em ambas orelhas em níveis adequados de intensidade.

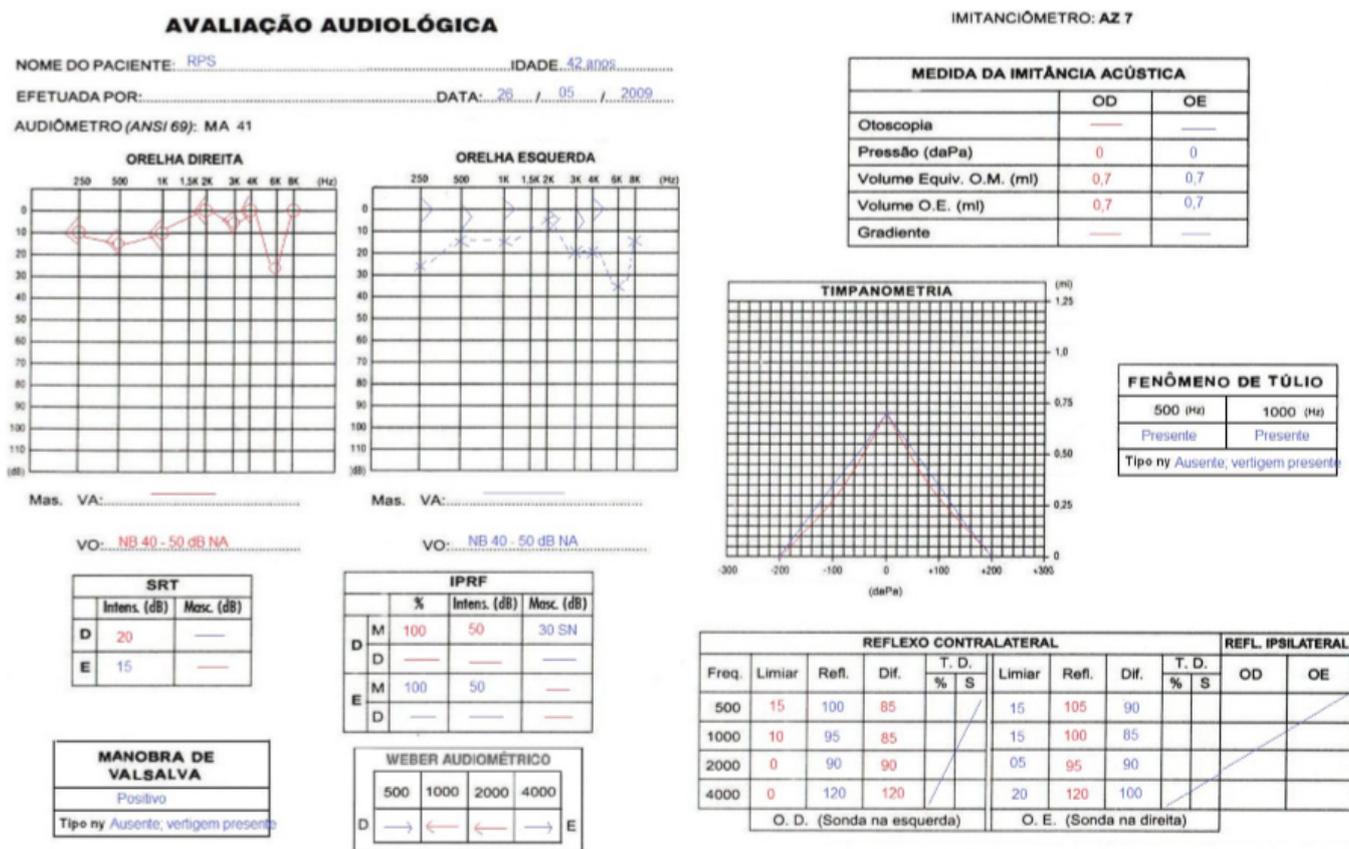


Figura 1. Resultado da avaliação audiológica do caso 1

O Weber audiométrico lateralizou para a direita em 1000 e 2000 Hz e para a esquerda em 500 e 4000 Hz. O fenômeno de Túlio foi realizado em 500 e 1000 Hz a 100 dB com resultado positivo para vertigem, porém não foi observado nistagmo. Na manobra de Valsalva, verificou-se vertigem sem presença de nistagmo.

## Caso 2

NVSS compareceu ao Ambulatório de Otorrinolaringologia da instituição de origem em 2010, com as queixas já relatadas na apresentação do caso. Foi realizada avaliação otorrinolaringológica que evidenciou otoscopia normal e não foram relatadas demais queixas.

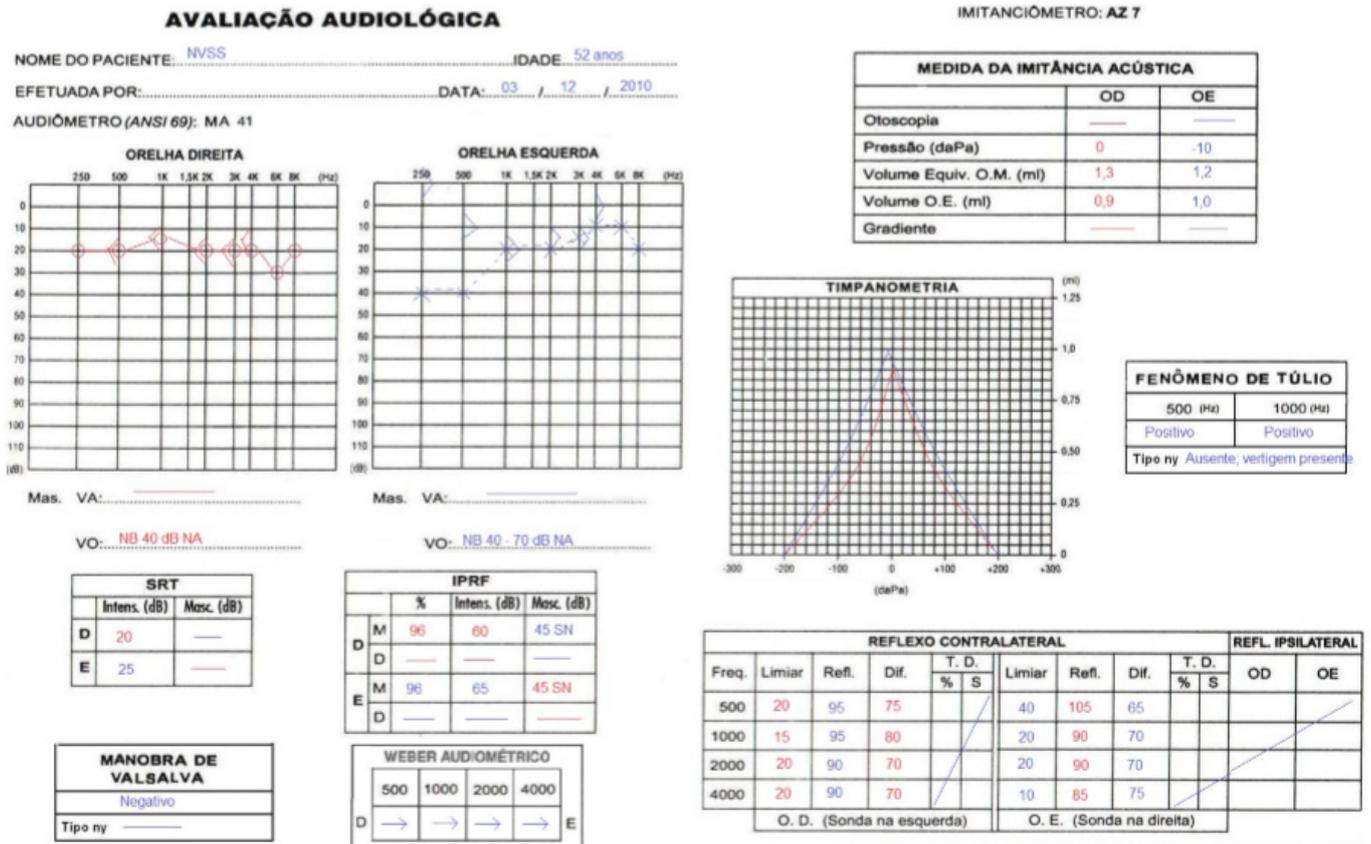
**Tabela 2.** Resultado dos procedimentos realizados no caso 2

Data	Queixa	Audiometria Tonal	Audiometria Vocal	Timpanometria	Reflexos Acústicos	Weber Audiométrico	Fenômeno de Túlio	Manobra de Valsalva
2010	Vertigem intensa em crises de curta duração há 20 anos;  Manifestações neurovegetativas; Desorientação espacial;  Zumbido de pitch agudo; Desconforto para sons de forte intensidade.	Orelha Esquerda: Perda auditiva condutiva de grau leve e configuração ascendente, com GAP nas frequências de 250, 500 e 4000Hz.  Orelha Direita: Perda auditiva na frequência de 6000Hz.	Compatível com AT	Tipo A bilateralmente	Presentes bilateralmente	Lateralizou para a esquerda	Vertigem +  Nistagmo -	Vertigem -  Nistagmo -

Legenda: HZ: Hertz.

Na avaliação audiométrica, observou-se presença de perda auditiva condutiva de grau leve e configuração ascendente à esquerda, com gap aéreo-ósseo significativo nas frequências de 250, 500 e 4000 Hz. A logaudiometria foi compatível com o tipo e

grau de perda auditiva bilateralmente. Observou-se boa mobilidade do sistema tímpano ossicular, com curva tipo “A” e reflexos estapedianos contralaterais presentes em ambas orelhas em níveis adequados de intensidade.



**Figura 2.** Resultado da avaliação audiológica do caso 2

O Weber apresentou lateralização para a esquerda nas frequências baixas, confirmando a presença de gap. O fenômeno de Túlio foi realizado em 500 e 1000 Hz a 100 dB com resultado positivo para vertigem, porém não foi observado nistagmo. A manobra de Valsava mostrou-se negativa, ou seja, não houve presença de nistagmo e nem vertigem.

## DISCUSSÃO

A SDCSS é caracterizada por sintomas vestibulares associados à presença de nistagmo induzido por estímulos sonoros intensos ou por modificações das pressões intracraniana ou da orelha média, resultantes do desgaste da camada óssea que recobre o canal semicircular superior<sup>1</sup>.

Esta é uma doença com poucos estudos realizados no Brasil, sendo em sua maioria revisões de literatura dos trabalhos realizados no exterior<sup>11</sup>.

No caso 1, a paciente apresentou crises de tontura aos 38 anos e foi diagnosticada com SDCSS aos 40 anos. No caso 2, a paciente tinha 52 anos quando apresentou as crises e foi realizado o diagnóstico de SDCSS. Como é possível observar, o caso 2 apresenta resultados semelhantes ao estudo que observou diminuição da cobertura óssea do canal semicircular superior após os 45 anos, porém no caso 1 a patologia foi diagnosticada com idade inferior a encontrada pelo autor<sup>13</sup>.

Nos dois casos, as pacientes apresentaram gap aéreo-ósseo, curvas timpanométricas tipo A e reflexos acústicos presentes, assim como outros estudos que encontraram gap aéreo-ósseo, curva timpanométrica tipo A e reflexos acústicos presentes em seus pacientes<sup>6,7,9-10</sup>.

O gap aéreo-ósseo apresentou-se maior nas frequências baixas, nesses casos a maior diferença ocorreu na frequência de 250 Hz, corroborando com uma pesquisa que encontrou gap mais acentuado nas frequências baixas<sup>9</sup>. Esse achado salienta a importância de incluir a pesquisa do limiar por via óssea na frequência de 250Hz nos casos de suspeita de SDCSS.

As queixas auditivas não foram relatadas pelas pacientes do presente estudo como sendo os primeiros sintomas, contudo na literatura há estudos em que os pacientes referiram que os primeiros sintomas foram as alterações auditivas<sup>14</sup>.

Os sintomas otoneurológicos estão presentes nos dois casos apresentados, sejam tonturas ou vertigens. Tais achados são importantes para a prática audiológica e otoneurológica, indicando a necessidade de

se investigar a presença de SDCSS em pacientes com tais sintomas<sup>4,10,11,14</sup>.

O fenômeno de Túlio apresentou-se positivo para vertigem em ambos os casos, concordando com os resultados descritos na literatura<sup>9,10,12</sup>.

A manobra de Valsalva também apresentou alteração, no caso 1 para vertigem, alterações também presente em demais estudos encontrados na literatura<sup>9,10</sup>. Contudo, no relato de caso 2, a manobra de Valsalva foi negativa.

Para realização deste estudo foi realizada a coleta de dados por mais de um ano, e encontrou-se apenas dois casos de SDCSS, reafirmando a rara incidência desta patologia<sup>3,15</sup>.

Por se tratar de uma alteração pouco comum, as avaliações audiológica e otoneurológica são essenciais para o diagnóstico. Deve-se buscar o diagnóstico diferencial da SDCSS sempre que for observada aparente incompatibilidade entre a audiometria tonal, timpanometria e pesquisa do reflexo acústico, que é o ponto de partida do processo diagnóstico.

Nos casos de suspeita de SDCSS é importante que todos os indivíduos sejam submetidos a um protocolo de avaliação com os testes estudados, a fim de confirmar o diagnóstico. Sugere-se a realização de novos estudos com essa população a fim de elaborar um protocolo para ser utilizado sempre que houver suspeita de SDCSS.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A avaliação audiológica e vestibular de dois pacientes com síndrome da deiscência do canal semicircular superior revelou: Audiometria com perda condutiva; Gap aéreo-ósseo nas frequências de 250, 500, 1000, 3000 e 4000 Hz no caso 1 e nas frequências de 250, 500 e 4000 Hz no caso 2; Maior gap aéreo-ósseo na frequência de 250 Hz; Medidas de imitância acústica com curvas timpanométricas tipo A e reflexos acústicos presentes; Weber lateralizado para o lado do gap; Fenômeno de Túlio com presença de vertigem e ausência de nistagmo; Manobra de Valsalva com presença de vertigem e ausência de nistagmo, apenas no caso 1.

## REFERÊNCIAS

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(3):249-58.

2. Hirvonen TP, Carey JP, Liang CJ, Minor LB. Superior canal dehiscence: mechanisms of pressure sensitivity in a chinchilla model. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127(11):1331-6.
3. 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.
4. Minor LB. Clinical Manifestations of Superior Semicircular Canal Dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115(10):1717-27.
5. 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.
6. Minor LB, Carey JP, Cremer PD, Lustig LR, Streubel SO. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otol Neurotol.* 2003;24(2):270-8.
7. Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD, Curtin HD, Merchant SN. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004;25(2):121-9.
8. 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.
9. Halmagyi GM, Swée T, McGarvie LA, Todd MJ, Bradshaw A, Yavor RA et al. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J Laryngol Otol Suppl.* 2003;117(7):553-7 .
10. Rajenderkumar D, Farrel KL, Alles RM, Savy L. Multiple dehiscence of semicircular canals. *J Laryngol Otol Suppl.* 2006;121(1):80-2.
11. de Lima MT. Síndrome de Deiscência de Canal Semicircular Superior. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* 2006;72(3):414-8.
12. Woodeson JM, Heitzmann T, Morales LR. Dehiscencia del conducto semicircular superior: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2005;55(04):171-5.
13. Crovetto MA, Whyte J, Rodriguez OM, Lecumberri I, Martinez C, Fernandez C et al. Influence of Aging and Menopause in the Origin of the Superior Semicircular Canal Dehiscence. *Otol Neurotol.* 2012;33(4):681-4.
14. Lee GS, Zhou G, Poe D, Kenna M, Amin M, Ohlms L et al. Clinical experience in diagnosis and management of superior semicircular canal dehiscence in children. *Laryngoscope.* 2011;121(10):2256-61.
15. Tsunoda A, Terasaki O. Dehiscence of the bony roof of the superior semicircular canal in the middle cranial fossa. *J Laryngol Otol Suppl.* 2002;116(7):514-8.