

# LA DÉHISCENCE DU CANAL SEMI CIRCULAIRE SUPÉRIEUR

S. KHARRAT, I. DRIDI, R. BOULAKBECH, C. EL AOUD, S. TABABI, R. ZAININE, N. BELTAIEF, E. MENIF\*, S. SAHTOUT, G. BESBES.

SERVICE ORL ET CHIRURGIE MAXILLOFACIALE.

\*SERVICE DE RADIOLOGIE  
HÔPITAL LA RABTA. TUNIS.

## RESUME

**Introduction :** La déhiscence du canal semi circulaire supérieur (CSCS ) est une entité rare de description récente dont la symptomatologie clinique typique est représentée par des vertiges déclenchés par des variations pressionnelles.

**Matériel et méthodes:** nous rapportons deux cas de déhiscence du CSCS ont été diagnostiqués grâce au scanner du rocher réalisé systématiquement devant des surdités mixtes à tympan normal.

**Résultats :** la déhiscence du CSCS était bilatérale dans 1 cas. Les 2 cas ont été révélés par une surdité mixte à tympan normal sans notion de vertiges. Le scanner ultra haute résolution des rochers en coupes coronales et sagittales a permis le diagnostic.

**Conclusion :** une déhiscence du CSCS doit être évoquée devant toute surdité de transmission ou mixte à tympan normal. Le scanner en coupes coronales et sagittales inframillimétriques permet le diagnostic.

**Mots clés :** canal semi circulaire supérieur, déhiscence, surdité.

## SUMMARY

**Introduction :** Superior semicircular canal dehiscence is a rare entity which is recently described. The common symptom is pressure-induced vertigo.

**Patients and methods:** we report 2 cases of superior semicircular canal dehiscence identified by computed tomography (CT) of the petrous bone in patients with mixed hearing loss and a normal tympanic membrane.

**Results:** Superior semicircular canal dehiscence was bilateral in 1 patient.

Mixed hearing loss with a normal tympanic membrane without vertigo was the presenting manifestation in all cases. Ultra-high-resolution CT of the petrous bones with coronal and sagittal sections provided the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence.

**Conclusion:** Mixed hearing loss with a normal tympanic membrane should suggest superior semi circular canal dehiscence. Coronal and sagittal CT sections less than 1 mm in thickness establish the diagnosis.

**Key words :** Superior semicircular canal, dehiscence, hearing loss.

## INTRODUCTION

Le syndrome de déhiscence du canal semi circulaire supérieur est l'ensemble des phénomènes cliniques vestibulaires et cochléaires liés à la présence d'un défaut de couverture osseuse du toit du canal semi circulaire supérieur (ou antérieur). Il a été décrit pour la première fois par Minor en 1998 (1). Les manifestations cliniques typiques sont représentées par des vertiges induits par les variations de pression ou par l'exposition aux sons de forte intensité (phénomène de Tullio). Par ailleurs, une surdité de transmission ou mixte peut résumer le tableau clinique. Le scanner du rocher est l'examen paraclinique clé du diagnostic.

## OBSERVATIONS

### Observation 1

Patient âgé de 67 ans, sans antécédents pathologiques notables en particulier pas de notion de traumatisme,

nous a consulté devant l'apparition d'une hypoacousie gauche d'aggravation progressive évoluant depuis 5 ans, associée à des acouphènes homolatéraux sans notion de vertiges induits par les variations pressionnelles, ni aux sons de forte intensité.

A l'otoscopie, les tympans étaient complets et normaux. L'examen neuro-vestibulaire était normal. Une audiométrie tonale a été réalisée objectivant une surdité mixte à 70 dB du côté gauche avec un Rinne moyen à 30 dB. L'audition à droite était normale. A l'impédancemétrie, le tympanogramme était central avec un réflexe stapédien absent à gauche.

Le patient a bénéficié d'un scanner des rochers montrant une absence de couverture osseuse du canal semi circulaire supérieur (figures 1, 2). L'abstention thérapeutique a été décidée devant l'absence de symptomatologie vertigineuse invalidante.

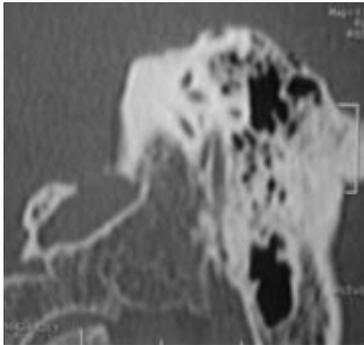


Fig. 1 : TDM des rochers en reconstruction sagittale : déhiscence du canal semi circulaire supérieur (flèche noire).

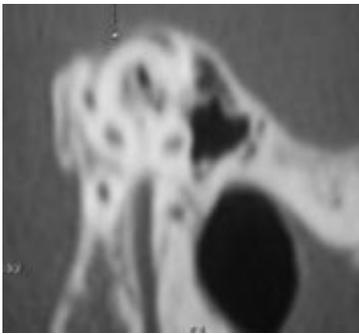


Fig. 2 : TDM des rochers, reconstruction dans l'axe du canal semi circulaire supérieur : absence de coque osseuse au niveau de son sommet (trait en pointillé)

### Observation 2

Madame S, âgée de 42 ans sans antécédents pathologiques notables nous a consulté devant la notion d'hypoacousie bilatérale prédominant du côté droit, associée à des acouphènes bilatéraux sans notion de vertige.

A l'examen otoscopique, les tympans étaient complets et normaux. Les examens vestibulaire, neurologique et somatique étaient sans anomalies.

L'audiométrie tonale a montré une surdité mixte à droite à 70 dB avec un Rinne moyen à 40 dB et une surdité de transmission gauche à 30 dB. A l'impédancemétrie, le tympanogramme était central avec des réflexes absents des deux côtés.

Un scanner des rochers a été pratiqué objectivant une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur gauche (figure n°3). Une abstention thérapeutique a été préconisée devant l'absence de symptomatologie vertigineuse.



Fig. 3 : TDM des rochers en reconstruction sagittale : déhiscence du canal semi circulaire supérieur (trait en pointillé).

### DISCUSSION

La déhiscence du canal semi circulaire supérieur (CSCS) est une entité rare de description récente (1, 2). La prévalence, selon une étude autopsique, serait de 0,67% (1-3).

La déhiscence du CSCS a été décrite chez des patients âgés de 13 à 78 ans et semble être plus fréquente chez l'homme (2, 4, 5).

La déhiscence du CSCS est parfois d'origine post traumatique, le traumatisme inaugurant la symptomatologie (2,4).

Elle pourrait être secondaire à une anomalie de développement osseux dans les premières semaines de vie et deviendrait symptomatique suite à un évènement déclenchant, soit un traumatisme minime ou une variation pressionnelle (3).

Les déhiscences du CSCS peuvent être unilatérales ou rarement bilatérales. Le taux de bilatéralité varie selon les séries entre 23,5% et 37,5% (5,6).

La topographie de la déhiscence est variable : le sommet du CSCS, la partie postérieure du CSCS au niveau du sinus pétreux supérieur, la partie antérieure du CSCS (7, 8). Chez nos deux patients, la déhiscence siégeait au niveau du sommet du canal semi-circulaire supérieur.

La symptomatologie clinique est variable et dépendrait de la taille de la déhiscence et de sa topographie (9, 10). Les vertiges et les oscillopsies induits par les variations de pression ou par les sons de forte intensité sont les symptômes cliniques les plus typiques (11, 12, 13). L'examen clinique doit rechercher un nystagmus vertical torsionnel, induit par des variations de pression : manœuvre de Valsava, effort à glotte fermée, tympanométrie induisant une variation de pression dans le conduit auditif externe. On doit rechercher aussi ce nystagmus suite à une exposition à un son d'une intensité de 100 à 110 Décibel et à une fréquence de 500 à 2000 HZ.

La symptomatologie clinique peut consister en une surdité de transmission ou mixte (1, 2, 3). La baisse de la conduction osseuse peut concerner uniquement les fréquences aiguës ou apparaître dès les fréquences graves.



Les réflexes stapédiens sont généralement présents. Cependant, dans la série de Mikulec (4), parmi huit patients présentant une déhiscence du CSCS, trois avaient une abolition des réflexes stapédiens, comme c'est le cas de nos patients. Des acouphènes synchrones au pouls sont parfois notés. Toutefois, cette déhiscence du CSCS peut être asymptomatique.

La surdit  de transmission dans la d hiscence du canal semi circulaire sup rieur s'expliquerait par la cr ation d'une troisi me fen tre au niveau de l'oreille interne, qui va aboutir   une perte de l' nergie acoustique, d'o  une augmentation de seuil de la conduction a rienne et ce qui entraînerait en parall le un abaissement de seuil de la conduction osseuse en augmentant la diff rence d'imp dance entre la fen tre ronde et ovale (13-15).

Ce m canisme de troisi me fen tre est  galement impliqu  dans d'autres anomalies de l'oreille interne tel que le syndrome de l'aqueduc du vestibule large et les fistules labyrinthiques (13, 15).

Le ph nom ne de Tullio, est bas  sur la r ponse physiologique du vestibule   des stimuli sonores. D'apr s des exp riences r alis es chez les chinchillas, la fenestration du CSCS abaisse le seuil de stimulation acoustique du vestibule et augmente l'amplitude des r ponses (13). Il a  t  d montr  aussi qu'elle engendrait une hyperexcitabilit  lors des variations pressionnelles.

Le potentiel  voqu  otolithique teste le r flexe vestibulo-spinal. En cas de d hiscence du CSCS, on observe une augmentation de l'amplitude des ondes P13 et N23 (6).

La tomodensitom trie de haute r solution (coupes de 1 mm) ou ultra haute r solution (coupes de 0,5 ou 0,6 mm) est l'examen cl  du diagnostic. Il faut cependant se m fier de fausses images de d hiscence du CSCS li es   une finesse du toit (inf rieur   0,5) (9, 10).

L'IRM n'est pas indiqu e pour le diagnostic et est dans la majorit  des cas interpr t e comme normale (10).

Le traitement chirurgical est indiqu  en cas de pathologie vestibulaire invalidante. Dans notre s rie, une abstention chirurgicale a  t  pr conis e vue l'absence de symptomatologie vertigineuse.

L'intervention est une chirurgie de colmatage de la d hiscence. Elle consiste en une obturation de la fenestration   partir d'un abord de la fosse c r brale moyenne car c'est le seul moyen d'objectiver la d hiscence. Un abord par voie transmastoidienne a  t  propos  par plusieurs auteurs (7, 8, 15).

Les mat riaux de colmatage utilis s sont vari s : l'apon vrose temporale, la sciure d'os, la colle biologique, le greffon de corticale osseuse, l'hydroxyapatite. Les suites op ratoires sont marqu es par une am lioration de la symptomatologie vestibulaire alors que l'audition reste en g n ral inchang e. Des cas d'alt ration de la conduction osseuse post op ratoire ont  t  rapport s justifiant l'abstention en cas de pathologie peu invalidante (7, 8).

## CONCLUSION

Toute surdit  de transmission ou mixte   tympan normal doit faire  voquer une d hiscence du canal semi circulaire sup rieur, bien que la symptomatologie la plus typique consiste en des vertiges apparaissant lors de l'exposition   des sons de forte intensit  ou lors de variations pressionnelles. Le diagnostic est confirm  par un scanner de rocher de haute r solution en coupes coronale, axiale et par des reconstructions dans l'axe du canal semi circulaire sup rieur.

Le traitement chirurgical n'est indiqu  qu'en cas de vertiges invalidants.

## REFERENCES

1. Minor L.B, D. Solomon, J.S. Zinreich, D.S. Zee. Sound- and/ or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg* 1998; 3: 249 - 258.
2. Minor LB, Lloyd MD. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2005; 115: 1717-1727.
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: 137-147.
4. Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol* 2004; 25: 121-129.
5. Brantberg K, Bergenius J, Mendel L, Witt H, Tribukait A, Ygge J. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol* 2001; 121: 68-75.
6. Streubel SO, Cremer PD, Carey JP, Weg N, Minor LB. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol* 2001; 545: 41-49.
7. Ramsey MJ, McKenna MJ, Barker FG 2nd. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. Case report. *J Neurosurg* 2004; 100: 123-124.
8. Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000; 21: 9-19.
9. Williamson RA, Vrabec JT, Coker NJ, Sandlin M. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence.

- Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 129: 481-489.
10. Barton FB, Harrigal C, Hirsch BE. Superior semicircular canal dehiscence: oblique reformatted CT images for diagnosis. *Radiology* 2006; 238: 938-942.
11. Rosowski JJ, Songer JE, Nakajima HH, Brinsko KM, Merchant SN. Clinical, experimental and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol* 2004; 25: 323-332.
12. Cox KM, Lee DJ, Carey JP, Minor LB. Dehiscence of bone overlying the superior semicircular canal as a cause of an air-bone gap on audiometry: a case study. *Am J Audiol* 2003; 12: 11-16.
13. 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: 1331-1336.
14. Carey JP, Hirvonen TP, Hullar TE, Minor LB. Acoustic responses of vestibular afferents in a model of superior canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2004; 25: 345-352.2
15. Crovetto M., Areitio E, Elexpuru J, Aguayo F. Transmastoid approach for resurfacing of superior semicircular canal dehiscence. *Auris Nasus Larynx* 2008; 35: 247-249.