

Statusartikel

Ugeskr Læger 2021;183:V04200218

Superior buegang-dehiscens-syndrom

Casper Grønlund¹, Louise Devantier², Mikael Karlberg³ & Bjarki Ditlev Djurhuus¹

1) Øre-, Næse-, Hals- og Kæbekirurgisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital, Køge, 2) Audiologisk Klinik, Øre-, Næse-, Halskirurgisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, 3) ØNH-klinikken, Skånes Universitetshospital, Lund

Ugeskr Læger 2021;183:V04200218

HOVEDBUDSKABER

- Superior buegang-dehiscens-syndrom (SCDS) skyldes mangelfuld knogledekke af den superiore buegang, hvor lyd- og/eller trykstimuli udløser vertigo og/eller vertikal og torsionel nystagmus i planet for denne.
- SCDS kan diagnosticeres ved provokationstest, audiometri, elektrokokleografi, vestibulært evokerede myogene potentialer og CT med tynde snit.
- Behandlingen for SCDS er primært konservativ, men operation kan i udvalgte tilfælde komme på tale.

Superior buegang (canal)-dehiscens-syndrom (SCDS) er en tilstand med auditoriske og/eller vestibulære symptomer, som kan ses hos både voksne og børn. Tilstanden opstår formentlig pga. en kongenital eller udviklingsmæssig knogledefekt, der medfører et tredje (ekstra) vindue i det indre øre [1].

SCDS blev første gang beskrevet i 1998 af *Minor et al* hos patienter med kronisk ubalance, lyd- og/eller trykinduceret vertigo samt nystagmus i planet for den superiore buegang [2]. Lydinduceret vertigo relateret til labyrinten har dog været kendt i klinikken i de seneste 70 år [3]. Tidligt i det 20. århundrede observerede *Tullio*, at man ved at påføre en fugl en ossøs defekt i en buegang kunne gøre labyrinten sensitiv for eksternt tilført lydstimuli. Dette medførte øjen- og hovedbevægelser i planet for den specifikke buegang [4]. *Cawthorne* beskrev senere Tullios fænomen hos patienter, som var blevet opereret i forbindelse med otosklerose, hvor stapes ikke var fikseret [5].

Før introduktionen af SCDS som en selvstændig tilstand var der flere teorier om årsagen til symptomerne hos disse patienter, herunder perilymfatisk fistel, otosklerose og psykisk udløsende faktorer. Ved mellemøreeksploration fandt man dog kun sjældent tegn på otosklerose eller en egentlig fistel [6].

Behandlingen af SCDS er oftest konservativ, men operation, hvor defekten udfyldes, kan komme på tale i udvalgte tilfælde [7].

Formålet med denne artikel er at udbrede kendskabet til SCDS, da det er en relativt ny diagnose, som har fået øget fokus i de senere år som årsag til en række vestibulære og/eller auditoriske symptomer.

ÆTIOLOGI

Den superiore buegang er en del af den vestibulære labyrint og ligger transversalt på den lange akse af pars petrosa os temporale, hvor den genkendes ved en fremtrædende struktur kaldet *eminentia arcuata* (den bueformede fremtrædelse) [8].

SCDS skyldes mangelfuld knogledække af den superiore buegang, hyppigst lokaliseret til eminentia arcuata. Der er fremsat flere teorier om, hvordan SCDS opstår, herunder en kongenit årsag, en udviklingsmæssig defekt eller en erhvervet defekt. En kongenit eller udviklingsmæssig defekt er plausibel, da udtynding af knoglen over den superiore buegang forekommer bilateralt hos næsten en tredjedel af alle patienterne, og symptomer hos nogle patienter forekommer allerede i barndommen [9]. Børn med SCDS har typisk auditoriske symptomer som det første, mens voksne har vestibulære symptomer. En erhvervet årsag til SCDS er også foreslået, hvor gentagne lavintensitetstraumer af kraniet fra f.eks. sport eller dykning kan medføre en ossøs defekt af den superiore buegang [9]. Derudover er det foreslået, at der kan være opstået en ossøs defekt i fossa cranii media pga. fluktuerende trykforhold i cerebrospinalvæsken [9].

PATOFYSIOLOGI

Under normale fysiologiske omstændigheder vil det ovale vindue, hvortil stapes' fodplade hæfter, regulere lydinput til det indre øre, mens det runde vindue er ansvarlig for lyd- og mekanisk energifrigivelse fra scala tympani [8]. Den membranøse vestibulære labyrinth vil normalt ikke påvirkes af lyd- og trykinducerede ændringer i mellemøret og cerebrospinalvæsken, da den er dækket af en benet kapsel. Ved en ossøs defekt i den benede kapsel vil den membranøse vestibulære labyrinth dog blive sensitiv for disse stimuli [8].

En defekt i den superiore buegang kan medføre, at der, ud over ved transmission gennem det ovale og runde vindue, opstår en ekstra åbning, et »tredje vindue«, ind til den membranøse vestibulære labyrinth [10]. Dette gør, at ørets biomekanik ændres på en sådan måde, at lavfrekvente akustiske stimuli af høj intensitet kan kreere en bølge mod dehiscensen (i stedet for mod cochlea), hvorved de vestibulære organer stimuleres. Denne shunt af akustisk energi kan føre til både en forvrængning af lydperceptionen, der medfører hyperakusis og efterklang, og lyd- og/eller trykinduceret vertigo [3]. For luftledning medfører shunten mod dehiscensen et tab af energi og korresponderende forøgelse i tærsklen for høreelse. For benledning er det omvendt, da den lave impedans for dehiscensen gør, at vibrationerne overføres til perilymfen, som kommunikerer frit med cochlea. På den måde høres lyde, der transmitteres ved benledning, bedre end normalt [3]. Et tilsvarende fænomen er beskrevet ved dehiscens af den posteriore eller horisontale buegang [8].

SYMPTOMER

Patienter med SCDS oplever typisk vertigo, ubalance, oscillopsi, hyperakusis ved benledning [10], autofoni, lavfrekvent høretab, pulserende tinnitus, fyldningsfornemmelse i øret og øget træthed [8, 11].

Vertigo kan forekomme i forbindelse med en høj lyd, hvilket er kendt som Tullios fænomen, eller i forbindelse med et højt tryk (f.eks. ved et tungt løft, ved at pudse næse og ved Valsalvas manøvre eller tragustryk), hvilket er kendt som Henneberts tegn. Sjældnere er der beskrevet tilfælde med dysautonomi såsom bradykardi eller hypotension, som udløses af lyd- eller trykinducerede ændringer af vestibulosympatiske reflekser [8].

DIAGNOSTIK

Diagnosen stilles ved provokationstest, audiometri, højopløsnings-CT, vestibulært evokerede myogene potentialer (VEMPs) og evt. elektrokokleografi [8].

Provokationstest

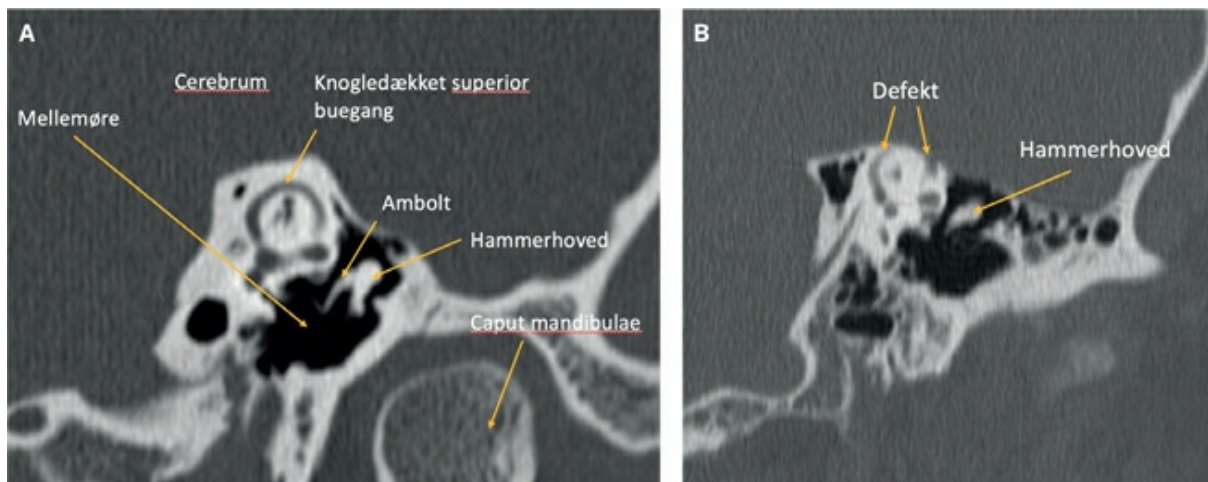
Ved lyd- eller trykpåvirkning (tryk på tragus, Valsalvas manøvre mod lukkede næsebor) vil vertigo og nystagmus ofte kunne iagttages. Nystagmus vil være forenelig med en excitation af den superiore buegangs plan ved

ampullofugalt flow. Nystagmus vil være vertikal med langsom fase opad, hurtig fase nedad og en samtidig langsom torsionel fase mod det raske øre. Denne nystagmus siges at være patognomonisk for SCDS. Nystagmus vil lettest kunne ses, hvis patienten samtidig bærer Bartels briller. Nystagmus vil være modsatrettet ved negativt tryk i meatus acusticus externus, Valsalvas manøvre mod lukket glottis, som medfører et voluntært forhøjet intrakranielt tryk, eller ved vena jugularis kompression, som medfører et ampullopelt flow [12].

CT

Ved højopløsnings-CT vil man hos denne patientgruppe kunne identificere en knogledehiscens af den superiore buegang. Snittykkelsen skal ifølge *Ward et al* være tynd, dvs. $\leq 0,625$ mm og bør være i planet for den superiore buegang (Pöschls view) samt ortogontalt til denne (Stenvers view) [3]. I Danmark ønskes en CT evt. en cone beam-CT med snittykkelse på 0,2 mm inden henvisning til vurdering af et evt. kirurgisk behandlingstilbud. En dehiscens på CT'en alene er dog ikke diagnostisk, hvorfor patienten også skal have andre symptomer, der er forenelige med syndromet.

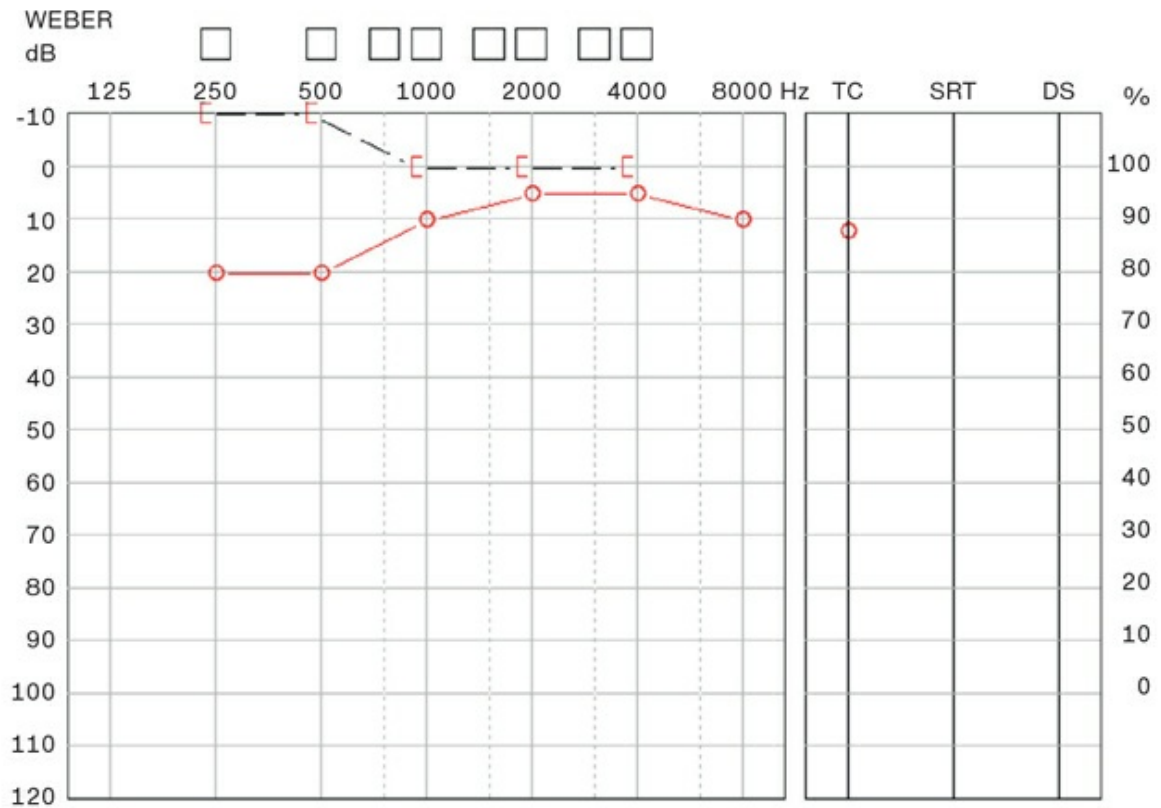
I litteraturen er det dog beskrevet, at man med højopløsnings-CT ofte vil overestimere den egentlige incidens af SCDS, da knogledehiscens alene ikke altid indikerer patologi. I 2003 fandt *Williamson et al* tegn på knogledehiscens af den superiore buegang hos 9% af 110 patienter, der ikke havde symptomer på SCDS og fik foretaget CT af anden årsag [13]. I 2019 er dette efterprøvet af *Berning et al*, som fandt tegn på knogledehiscens hos 2% af 500 patienter, der ikke havde symptomer på SCDS og af anden årsag fik foretaget CT med en snittykkelse på 0,63 mm af temporalknoglen i skadestuen [14]. *Berning et al* argumenterer for, at der i de tidligere studier ikke har været anvendt 64-detector row helical-CT-skannere.



Audiometri

Ved rentoneaudiometri vil en benledningstærskel, som er bedre end normalt og ofte er negativ i de lave frekvenser, der er associeret med en normal eller eleveret luftledningstærskel, afsløre et konduktivt høretab, der er typisk for SCDS (**Figur 1**). Normal symmetrisk hørelse kan udelukke anden retrokokleær årsag til vertigo, såsom vestibularisschwannom. Stapediusrefleksen er som oftest bevaret ved SCDS, hvilket differentialdiagnostisk kan bruges til udelukkelse af otosklerose, hvor stapes vil være fikseret og uden stapediusrefleks [3].

FIGUR 1 Høreprøve, der viser lavfrekvent konduktivt høretab og supranormale (negative) benledningstærskler for benledning i de laveste frekvenser.



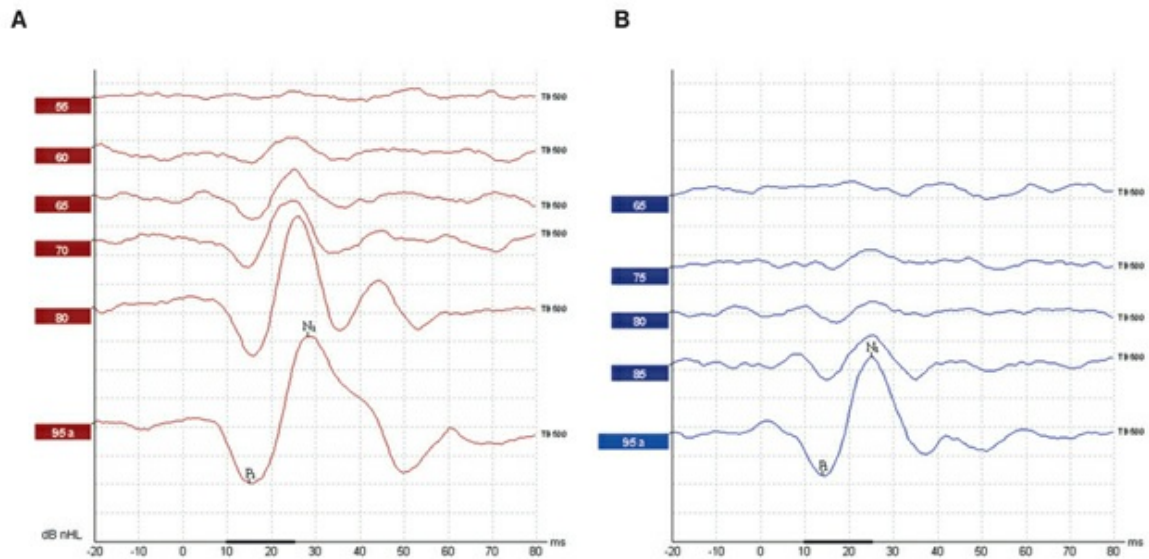
DS = discrimination score; SRT = speech reception threshold; TC = threshold carhart.

Vestibulært evokerede myogene potentialer

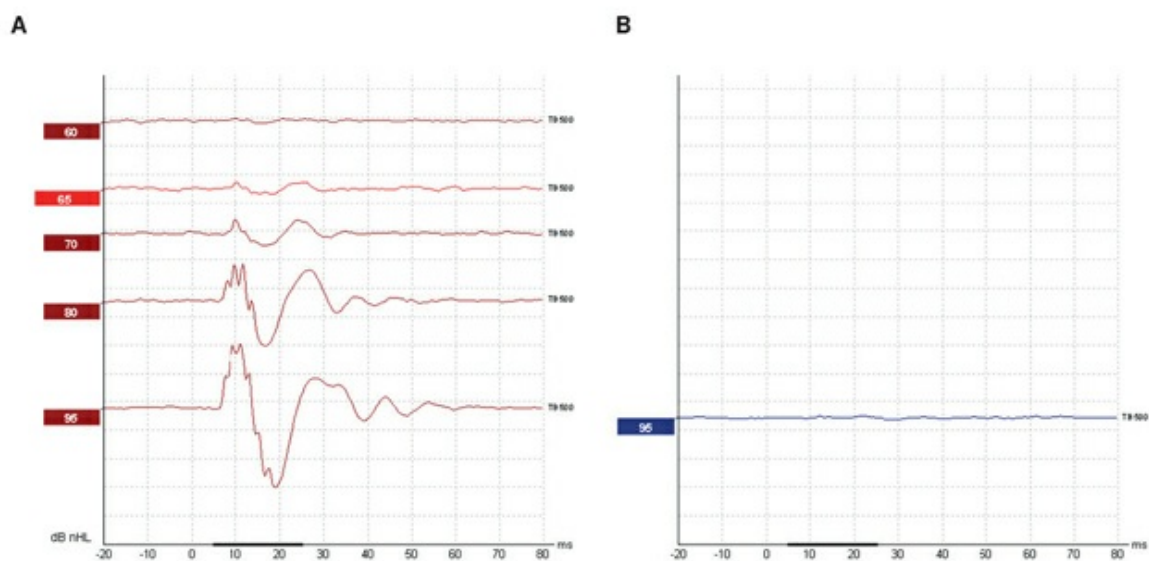
VEMPs er elektromyografiske undersøgelser af reflekser, som i det ikkedehiscente øre tænkes at afspejle funktionen af sacculus (cervikale VEMPs) eller utriculus (okulære VEMPs). De cervikale VEMPs involverer en inhibitorisk neural refleksbane fra sacculus til den ipsilaterale musculus sternocleidomastoideus. De okulære VEMPs involverer en excitatorisk bane fra utriculus til den kontralaterale musculus obliquus.

Ved SCDS er resultaterne af disse test ofte abnorme, da det afficerede øre er specielt sensitivt over for auditoriske eller vibratoriske stimuli, som bruges til frembringelse af myogene potentialer. Patienter med SCDS har typisk lavere tærskler end normalt ved cervikal VEMP (Figur 2), men højere amplitude end normalt ved okulær VEMP (Figur 3). Det er beskrevet, at især okulære VEMP-amplituder er sensitive og specifikke for diagnostik af en intraoperativt bekræftet dehiscens. Dermed er VEMPs en vigtig del af diagnostikken ved SCDS [3].

FIGUR 2 Cervikale vestibulært evokerede myogene potentialer hos en 32-årig mand med højresidig superior buegang-dehiscens-syndrom, hvor man på den afficerede side (A) ser en tærskel på 60 dB, mens den på den anden side (B) ligger på 80-85 dB.



FIGUR 3 Okulære vestibulært evokerede myogene potentialer hos en 32-årig mand med højresidig superior buegang-dehiscens-syndrom, hvor man på den afficerede side (A) ser klart øget amplitude med en tærskel på 65 dB, mens der på den anden side (B) ikke udløses respons på den maksimalt anvendte lydstimuli på 95 dB.



Arts et al har i litteraturen beskrevet, at der hos patienter med SCDS er en eleveret ratio imellem summerende potentialer (SP) og aktionspotentialer (AP). Denne eleverede ratio normaliseres efter kirurgisk udfyldning af dehiscensen [15] (Tabel 1).

TABEL 1 Anbefalede diagnostiske kriterier for superior buegang-dehiscens-syndrom foreslået af *Minor et al* [2].

Højopløsnings-CT-billeder på $\leq 0,625$ -mm-snittykkelse af planet for den superiore buegang, som viser en dehiscens

I Danmark ønskes CT med snittykkelse på 0,2 mm inden henvisning til vurdering af evt. kirurgisk behandlingstilbud

≥ 1 af flg. symptomer, som er forenelige med SCDS:

Benledningshyperacusis: autofoni, høre egne øjenbevægelser, høre egne fodskridt

Lydinduceret vertigo: Tullios fænomen

Trykinduceret vertigo: ved nasal eller glottisk Valsalvas manøvre eller ved tryk på den ydre øregang, Henneberts tegn

Pulsatil tinnitus

Tegn på et mobilt »3. vindue« ved ≥ 1 af flg. diagnostiske test:

Negative tærskler ved benledning ved rentoneaudiometri

Forstærket VEMP-respons: lave cervikale VEMP-tærskler eller høje okulære VEMP-amplituder

Eleveret ratio af summerende potentialer ift. aktionspotentialer ved elektrokokleografi ved fravær af sensorineuralt høretab

SCDS = superior buegang-dehiscens-syndrom; VEMP = vestibulært evokerede myogene potentialer.

DIFFERENTIALDIAGNOSER

Differentialdiagnoser er dilatatorisk dysfunktion af det eustakiske rør, otosklerose, kronisk otitis media, perilymfatisk fistel, labyrinthitis, Menières sygdom, migræneassocieret vertigo, vestibularisschwannom eller posterior semicirkulær canal dehiscens-syndrom.

BEHANDLING

Den indledende behandling ved SCDS er konservativ. Ved invaliderende symptomer kan et operativt indgreb i udvalgte tilfælde komme på tale. Operation for SCDS er i Danmark centraliseret på Rigshospitalet, hvor buegangen plugges via en transmastoidal adgang. Der findes ikke en effektiv medicinsk behandling for SCDS.

KONKLUSION

SCDS er en tilstand, som opstår pga. mangelfuldt knogledække af den superiore buegang. Dette danner et »tredje vindue«, som gør, at ørets biomekanik ændres. Lavfrekvente akustiske stimuli af høj intensitet kan kreere en bølge mod dehiscensen, hvilket stimulerer det vestibulære organ. Denne shunt af akustisk energi bevirker ændring af lydperceptionen, hvilket medfører autofoni, at egne øjenbevægelser og fodtrin i nogle tilfælde bliver hørbare samt lyd- og trykinduceret vertigo. SCDS diagnosticeres ved provokationstest, audiometri, CT, VEMPs og evt. elektrokokleografi. Behandlingen er i første omgang konservativ, men i udvalgte tilfælde kan operation komme på tale.

KORRESPONDANCE: Casper Grønlund. E-mail: CasperGroenlund@hotmail.com

ANTAGET: 30. november 2020

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 25. januar 2021

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR: Findes i artiklen publiceret på Ugeskriftet.dk

SUMMARY

Superior semicircular canal dehiscence syndrome

Casper Grønlund, Louise Devantier, Mikael Karlberg & Bjarki Ditlev Djurhuus

Ugeskr Læger 2020;182:V04200218

Superior semicircular canal dehiscence syndrome (SCDS) is caused by a bony defect of the superior semicircular canal. The bony defect allows low-frequency acoustic stimuli of high intensity to travel to the vestibular organ. This can be induced by sound stimuli or pressure stimuli leading to vertigo, torsional nystagmus, pulsatile tinnitus, hyperacusis, hearing loss and autophony. SCDS is diagnosed with provocative testing, audiometry, CT-scan, vestibular evoked myogenic potentials and electrocochleography. Treatment is conservative, however, surgery with occlusion of the defect can be necessary for debilitating symptoms, as argued in this review.

LITTERATUR

1. Mau C, Kamal N, Badeti S et al. Superior semicircular canal dehiscence: Diagnosis and management. *J Clin Neurosci* 2018;48:58-65.
2. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS et al. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124:249-58.
3. Ward BK, Carey JP, Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome: lessons from the first 20 years. *Front Neurol* 2017;8:177.
4. Addams-Williams J, Wu K, Ray J. The experiments behind the Tullio phenomenon. *J Laryngol Otol* 2014;128:223-7.
5. Cawthorne T. Otosclerosis. *J Laryngol Otol* 1955;69:437-56.
6. Ahmed W, Rajagopal R, Lloyd G. Systematic review of round window operations for the treatment of superior semicircular canal dehiscence. *J Int Adv Otol* 2019;15:209-14.
7. Succar EF, Manickam PV, Wing S et al. Round window plugging in the treatment of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2018;128:1445-52.
8. Bi WL, Brewster R, Poe D et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Neurosurg* 2017;127:1268-76.
9. Palma Diaz M, Cisneros Lesser JC, Vega Alarcon A. Superior semicircular canal dehiscence syndrome — diagnosis and surgical management. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2017;21:195-8.
10. Bertholon P, Reynard P, Lelonge Y et al. Hearing eyeball and/or eyelid movements on the side of a unilateral superior

semicircular canal dehiscence. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2018;275:629-35.

11. Naert L, van de Berg R, van de Heyning P et al. Aggregating the symptoms of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Laryngoscope* 2018;128:1932-8.
12. Bertholon P, Karkas A. Otologic disorders causing dizziness, including surgery for vestibular disorders. *Handb Clin Neurol* 2016;137:279-93.
13. Williamson RA, Vrabec JT, Coker NJ et al. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:481-9.
14. Berning AW, Arani K, Branstetter BF. Prevalence of superior semicircular canal dehiscence on high-resolution CT imaging in patients without vestibular or auditory abnormalities. *AJNR Am J Neuroradiol* 2019;40:709-12.
15. Arts HA, Adams ME, Telian SA et al. Reversible electrocochleographic abnormalities in superior canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2009;30:79-86.