

REAL ACADEMIA DE MEDICINA DEL PAÍS VASCO
EUSKAL HERRIKO MEDIKUNTZAREN ERREGE AKADEMIA

EL FENÓMENO DE TULLIO

EN EL 2005

DISCURSO

Leído por el:

ILMO. SR. PROF. DR. MIGUEL ÁNGEL CROVETTO DE LA TORRE

y contestación por el:

EXCMO. SR. PROF. DR. RENÉ SARRAT TORREGUITART

25 de octubre de 2005



BILBAO

MMV

A Adelina, Rafael y Gonzalo

EL FENÓMENO DE TULLIO
EN EL 2005

«Las ideas no duran mucho. Hay que hacer algo con ellas.»

Santiago Ramón y Cajal

«La verdadera ciencia enseña, por encima de todo, a dudar.»

Miguel de Unamuno

«Vivir no es sólo existir, sino existir y crear, saber gozar y sufrir y no dormir sin soñar. Descansar, es empezar a morir.»

Gregorio Marañón

«Son vanas y están plagadas de errores las ciencias que no han nacido del experimento, madre de toda certidumbre.»

Leonardo Da Vinci

«Hay dos cosas infinitas: el Universo y la estupidez humana. Y del Universo no estoy seguro.»

Albert Einstein

«La vida es muy peligrosa. No por las personas que hacen el mal, sino por las que se sientan a ver lo que pasa.»

Albert Einstein

Discurso para la Recepción Pública del Académico Electo Ilmo. Sr. Prof. Dr. Miguel Ángel Crovetto

Excelentísimo Sr. Presidente,
Excelentísimos e Ilustrísimos Señores Académicos,
Profesores, Doctores,
Señoras y Señores:

Esta lectura analiza, a la luz de los actuales conocimientos, las fístulas laberínticas de los canales semicirculares, sus causas, sus signos característicos y las estrategias terapéuticas disponibles para abordarlas en los albores del siglo XXI. También se expondrán aspectos de otras situaciones laberínticas que comparten con las fístulas de canal algunos signos vestibulares.

Pero permítanme la licencia de, en un acto como este, hacer algunas consideraciones previas de orden personal. Soy Otorrinolaringólogo desde hace 25 años. Mi interés por la Otología se despertó al poco de iniciar mi andadura profesional ya que de todos los contenidos de mi especialidad fue la magia del oído la que me conquistó. He tenido ocasión de formarme y de trabajar con algunos insignes Otólogos, españoles y extranjeros, y ha sido en los Servicios de Otorrinolaringología del Hospital de Basurto, del Hospital Pellegrin de Burdeos, del House Ear Institute de Los Angeles (figura 1), y en mi propia consulta privada, donde he desarrollado mi actividad profesional.

El laberinto es una estructura cuyo estudio podría sistematizarse de varios modos. Mi actividad como profesor de Anatomía Humana durante mis primeros años docentes y como profesor de Otología después, en la Universidad del País Vasco, me ha llevado a explicar, una y otra vez, esta estructura a mis alumnos y debo decir que cada vez que lo hago me siento ante un reto elegante y peligroso. Recuerdo ahora a mis maestros, los Profesores Don René Sarrat, Don Juan Manuel Gandarias, Don José María Rivera, Don José María Sánchez, Monsieur Michel Portmann, Mr James Sheehy o Mr Fred Linthicum, cuando ante la explicación de una estructura, función o enfermedad, de farragosa



Figura 1. *Izquierda: Hospital de Basurto (Bilbao). Derecha arriba Hospital Pellegrin (Burdeos). Abajo derecha House Ear Institute (Los Angeles)*

complejidad, enarbolaban la magia del docente y hacían fácil lo difícil y comprensible lo aparentemente indescifrable. Años después, yo mismo, he tratado de actuar como ellos hacían, emulando su capacidad de comunicación y preguntándome cuando tenía dudas sobre como expresar algo ¿Cómo lo hubiera dicho mis maestros? No trato de ensalzar la figura del maestro porque sí. En ello hay una deuda del alma, y para estos trances no hay más pago posible que la ética del reconocimiento sincero. Una reflexión quiero hacer aquí sobre la figura del maestro. Es preciso para serlo poseer el conocimiento y estimular su crecimiento pero no basta con ello ya que es preciso compartir generosamente ese caudal de sabiduría con los discípulos. Un maestro guarda escrupuloso respeto con quienes aprenden desde el esfuerzo inteligente, estimulando al que lo necesita y promoviendo a quien en justicia lo merece. Ustedes, maestros e insignes Académicos de esta noble Real Academia de Medicina del País Vasco, templo de la ciencia y de la dignidad académica, comprenden mejor que nadie mis palabras.

El progreso del conocimiento de la medicina en general, y de la fisiopatología y terapéutica en particular, no ha tenido un curso homogéneo en todas sus partes. Algunos órganos y sistemas, bien sea por accesibilidad o porque determinados avances técnicos permitieron adelantar su estudio, se han conocido antes y mejor que otros. Incluso dentro de un órgano hay divergencia en cuanto a su comprensión y grado de conocimiento entre sus distintas partes. El oído interno es un órgano oculto en el peñasco del temporal y por ello su conocimiento íntimo se demora. Así, durante buena parte del siglo XIX se consideró que todo el oído interno, incluyendo al caracol, los canales semicirculares y las vesículas otolíticas, tenía una función exclusivamente auditiva ignorando la posibilidad de que hubiera en el oído interno estructura alguna relacionada con la conservación del equilibrio y la postura corporal (1). La profundidad e inaccesibilidad de las estructuras intratemporales han retrasado las investigaciones de las mismas; Así, por ejemplo, el ganglio de Scarpa se retrasó en su descubrimiento hasta el año 1789 (2), y sólo en 1874 se elucidó la forma de actuación de la cúpula de los canales semicirculares (3). Teniendo en cuenta que para analizar la fisiopatología de una enfermedad es preciso conocer su causa

y el mecanismo de desarrollo de la misma, se comprende que en estas circunstancias el progreso del conocimiento de la fisiopatología del laberinto haya sido tardío y que existan aún grandes lagunas en su conocimiento.

El nacimiento de la Otoneurología tuvo lugar a principios del siglo xx y su origen está asociado a la figura del Profesor Bárány (figura 2) que supo leer con notable acierto dentro del laberinto, superando el erróneo concepto de que las máculas otolíticas eran estructuras cuya función consistía en controlar el tono muscular del organismo, y que no eran capaces de suscitar respuestas nistágmicas ya que estas se originaban únicamente por estímulo de los canales semicirculares (4).



Figura 2. *Robert Bárány. Premio Nobel en 1914. Tuvo noticia de este galardón estando preso de los rusos, en el curso de la primera guerra mundial*

El estudio del laberinto y de sus conexiones nerviosas ha confundido a muchos investigadores y engrandecido a otros tantos pero hoy no quiero dejar de citar a tres compatriotas sobresalientes en el estudio del oído interno, sin cuyas aportaciones la Otoneurología conocida no sería la misma.: Don Santiago Ramón y Cabal, El Prof. Lorente de Nó y el Prof. Vicente Honrubia, todos ellos miembros insignes de una saga científica prodigiosa (figura 3). Lo emocionante de esta historia de investigadores españoles, emigrados los dos últimos a Estados Unidos, es que fue el propio Don Santiago quien la inauguró, facilitando su nacimiento, cuando escribió una carta al Dr. Lorente de Nó para ser recibido como Becario con el Prof. Bárány (5). Cuando más tarde Lorente de Nó emigró a Estados Unidos y se asentó como reconocido otoneurólogo en aquel país, fue mentor del profesor Honrubia a quien ayudó enormemente en su salto a aquel país, facilitando su desarrollo como investigador (6).

Entremos ahora en la materia científica de esta lectura. Los textos de fisiología actuales señalan que el laberinto anterior, el caracol (figura 4), es una estructura con función exclusivamente auditiva, mientras que el laberinto posterior, integrado por los canales semicirculares y el utrículo y sáculo, tiene una función vestibular (7). El estímulo fisiológico



Figura 3. Imágenes de D. Santiago Ramón y Cajal y los profesores Lorente de Nó y Vicente Honrubia

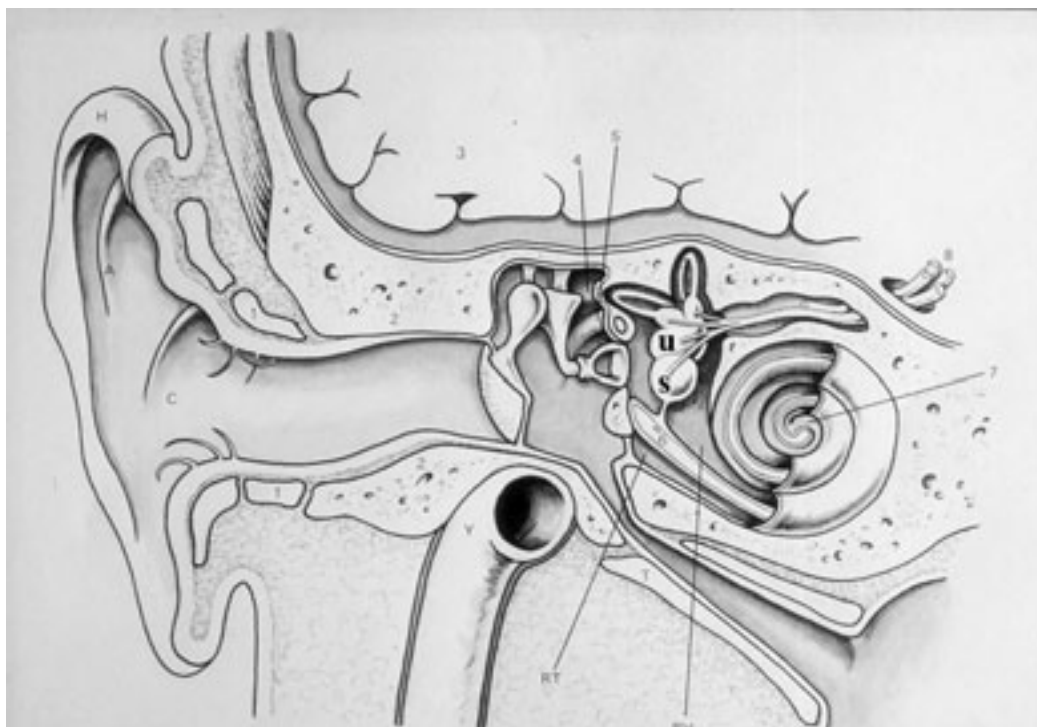


Figura 4. Esquema del oído. Se distinguen las tres rampas del caracol: media, vestibular (rv) y timpánica (rt). Nótese como en el inicio de la rampa vestibular, enfrentados a la platina, se encuentran el sáculo (s) y el utrículo (u)

óptimo para el caracol es la vibración sonora, mientras que para el sistema vestibular lo son las aceleraciones, las angulares para los canales semicirculares y las lineales para las vesículas otolíticas. Así, la función del utrículo y el sáculo es la de transformar las aceleraciones lineales dependientes de las fuerzas gravitatorias en estímulos bioeléctricos que, debidamente vehiculizados al sistema nervioso central permiten, mediante las oportunas respuestas eefectoras, realizar un control de la bipedestación; es decir que nos proveen de información gravitacional necesaria para percibir nuestra verticalidad y facilitar los oportunos reflejos posturales. En este sentido podemos afirmar que utrículo y sáculo son graviceptores. Un ejemplo de su actividad como tales lo encontraremos en el análisis del reflejo general de enderezamiento, distinto del reflejo medular del mismo nombre, ya que el primero es en realidad un conjunto sumatorio de reflejos cuyo resultado final es el enderezamiento corporal. Podríamos definir el reflejo de enderezamiento corporal como la suma compleja de respuestas neuromusculares dirigida a restablecer la posición erecta normal del cuerpo, óptima, cuando ha sido desplazado de la misma. Desde luego que en este complejo «reflejo» también participan otros receptores corporales, vestibulares, visuales y propioceptivos. En el reino animal abundan los ejemplos de complejas reacciones de enderezamiento eficaz que permiten al animal caer sobre sus patas aunque este sea lanzado al aire desde cualquier posición, invertida por ejemplo; y puede que el campeón popular del enderezamiento en caída libre sea el gato. Permanezcamos aun en el reino animal para apuntar un dato clave y es que debe observarse que el enderezamiento eficaz se inicia siempre por un movimiento cervical; Así, los cuidadores de animales peligrosos cuando anestesian a sus presas para manipular sobre sus cuerpos esperan a que su cuello este inmóvil antes de acercarse a los mismos, aunque sus patas se muevan, y abandonan el lugar en cuanto los animales recuperan sus movimientos cervicales, por ser ello premonitorio de un enderezamiento del animal. Ya en el humano, uno de los primeros esbozos de enderezamiento en el niño de dos meses, cuando se le coloca en decúbito prono, es la extensión de su cuello. Ejemplos equivocados y acertados de la trascendental extensión cervical implicada en la reacción general de enderezamiento del humano podemos verlas en las imágenes que vemos en las figuras 5 y 6. La primera (figura 5) pertenece a una iluminación del Beato de San Andrés de Arroyo que fue realizada en el siglo XIII; La ilustración representa a cuatro personajes expulsados del cielo. Estos, se precipitan desde el cielo al infierno, arriba y abajo en términos físicos, en situación tal que la cabeza se sitúa en posición caudal respecto al resto del cuerpo. Son ángeles sin alas, expulsados del paraíso, castigados, con rostros grotescos, y situados de perfil. Los ángeles presentan una situación cervical de aparente reposo, sin extensión alguna. Se ve que no hay esbozo alguno de enderezamiento; Éste lleva al sujeto a mantener la cabeza en posición normal aunque el resto del cuerpo adopte una postura contraria al equilibrio fisiológico y ello se logra mediante una extensión cervical previa a cualquier otro movimiento corporal. La razón por la que la extensión cervical precede a otros movimientos corporales es que al hacerlo se disparan los demás mecanismos de enderezamiento corporal global. Esta posición queda magníficamente representada en la obra de Georges Seurat «El circo» de 1891 (figura 6) en la que el acróbata realiza un salto durante el cual su cuerpo queda invertido, con los pies en lo alto, y sin embargo hay una extensión cervical, completamente compatible con el reflejo de enderezamiento, que facilitará la recuperación final del equilibrio. El reflejo de enderezamiento cefálico tiene un origen laberíntico y habida cuenta de que la caída vertical tiene un componente de aceleración lineal la implicación en el mismo de las máculas otolíticas es evidente.



Figura 5. *Iluminación del Códice de San Andrés de Arroyo, del siglo XIII. En la zona central se observan a cuatro personajes expulsados del cielo que se precipitan al infierno, en situación tal que la cabeza se sitúa en posición caudal respecto al resto del cuerpo. Los dos personajes de la izquierda presentan una situación cervical de aparente reposo, sin extensión alguna. El cuarto, a la derecha de la escena, presenta una discreta extensión cervical en relación con la dirección vertical de caída. El tercer sujeto presenta una leve, incierta casi, extensión cervical*



Figura 6. *En la obra «El circo» (Georges Seurat 1891), un acróbata varón, realiza un salto durante el cual su cuerpo queda invertido: Nótese, sin embargo, que el personaje realiza una extensión cervical, origen del reflejo de enderezamiento, que facilitará la recuperación final del equilibrio en una caída de estas características*

Centremos ahora nuestra atención en el estudio algunas funciones del sáculo y el utrículo en determinadas situaciones laberínticas, no directamente relacionadas con su actividad funcional como gravireceptores. Hace muchos años ya, casi 30, mi profesor de fisiología, D. Juan Manuel Gandarias, nos explicaba, que un receptor sensorial es muy sensible a la clase de estímulo para el que está diseñado pero, añadía, también podría responder a otra clase de estímulos si estos eran aplicados a intensidades elevadas. Entonces, podemos preguntarnos, ¿únicamente responden los receptores de las máculas otolíticas a las aceleraciones lineales?. La respuesta a esta pregunta requiere de algunas consideraciones previas. Veamos:

El laberinto óseo posee una dinámica física que está perfectamente integrada en su fisiología. Se trata de una estructura rígida y hueca que posee dos ventanas, oval y redonda, selladas elásticamente, que realizan micromovimientos en fase en respuesta a los sonidos. Fruto de su desfase de movimientos es la generación de una onda viajera que recorre la cóclea. Se infiere que la arquitectura de estas ventanas condiciona una dinámica de las mismas que afecta únicamente al caracol y que no parece inducir cambio alguno en el laberinto vestibular. Es cierto que la platina del estribo, unida a los bordes de la ventana oval por el ligamento estapedovestibular realiza, cuando se mueve por efecto de la mecánica sonora del oído medio, microexcursiones en el interior del vestíbulo, y que esa dinámica está enfrentada con el utrículo y sáculo vecinos, pero la fisiología clásica no considera que esta proximidad tenga traducción funcional (figura 7). Sin embargo, la distancia existente entre la platina del estribo y las vesículas vestibulares es mínima (8,9) y varía según la zona, siendo menor en la parte posterior de la platina, 0.59 mm entre utrículo y platina, y mayor en la parte anterior de la misma donde hay 1.51 mm entre estas estructuras (figura 8). El sáculo situado más anteriormente se encuentra a una distancia de aproximadamente 1.28 mm de la platina. Dada la cortísima distancia existente entre la platina del estribo y las vesículas otoconiales podría pensarse que la escasa perilinfa que las separa, al ser, alternativamente, impelida o atraída por las excursiones platinarias, determina algún grado de afectación en las paredes membranosas de sáculo y utrículo.

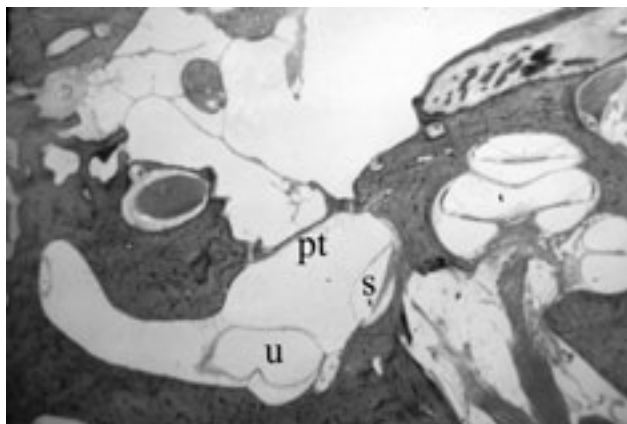


Figura 7. Sección histológica del temporal, realizada sobre la ventana oval y la platina (pt). Nótese como el utrículo (u) y el sáculo (s) están enfrentados, muy próximos, a la platina del estribo

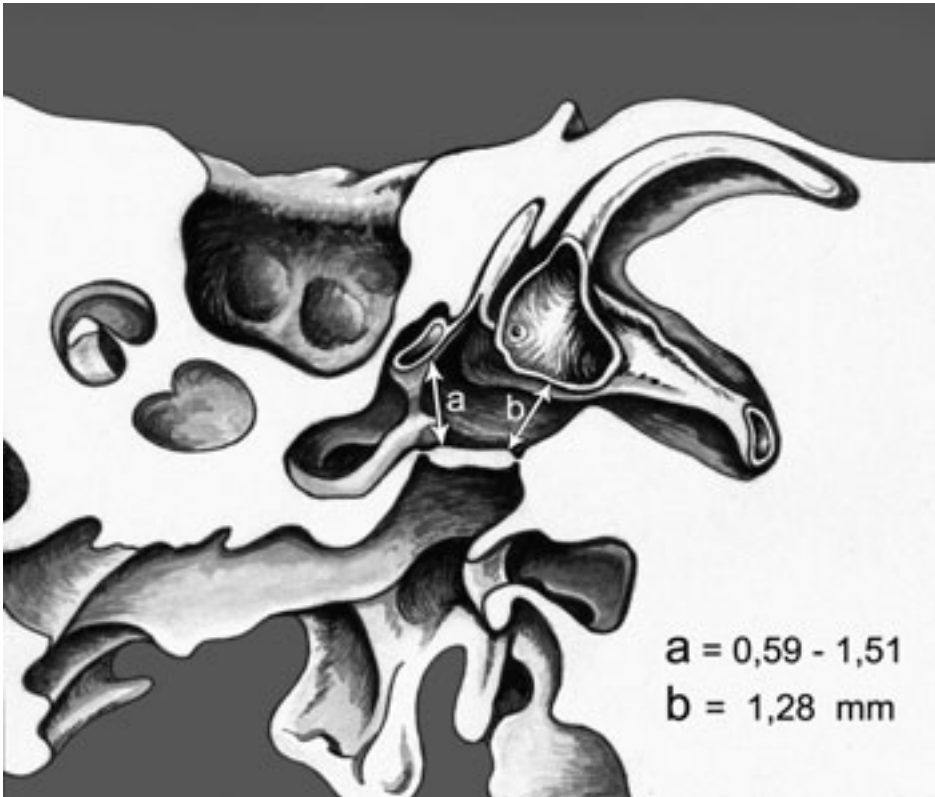


Figura 8. En el centro de esta imagen puede verse el vestíbulo. Nótese que la platina del estribo está muy cercana al utrículo (distancia *b*) y al sáculo (distancia *a*)

Este compromiso, siguiendo la lógica de este comentario, será mayor cuanto más cerca estén ambas estructuras y cuanto mayor sea la excursión platinaria. Recientemente, Bac-kous et al (8) han encontrado que un 26% de las preparaciones histológicas analizadas de temporales humanos presentan tractos fibrosos que unen la platina del estribo a la cara lateral del utrículo. Se induce de estos hechos que en aquellos casos en los que platina y vesículas estén unidas físicamente por fibrosis, situación conocida como vestibulofibrosis, el movimiento platinar afectara en mayor medida a las vesículas adheridas a la misma y la «estimulación» sufrida por sus estructuras sensoriales serán más importantes (10). Otro factor cuya importancia encontramos notable es el hecho de que de forma natural la onda elástica sonora generada por el movimiento en fase de las ventanas laberínticas en respuesta al sonido discurre en un sentido anterior, hacia el caracol, y por tanto, al menos conceptualmente, afecta más al sáculo que al utrículo debido a la posición más anterior del primero. Dicho esto, cabe preguntarse ¿existe alguna posibilidad de que los movimientos platinares, provocados por el sonido, o por variaciones de presión en el oído medio, afecten a los órganos otolíticos? Y si sucediera, ¿tendría esto alguna repercusión fisiológica?

Las respuestas a estas preguntas vienen dadas por los siguientes experimentos: Los sonidos tipo click, emitidos a una intensidad superior a los 95 dB sobre el umbral auditivo del sujeto y de una duración de 0.1 milisegundos, aplicados a uno de sus oídos, producen un potencial inhibitorio de breve latencia y gran intensidad sobre el músculo esternocleidomastoideo homolateral (p1-n1) (figura 9); se trata de un potencial positivo-negativo a 13 y 23 milisegundos respectivamente. Este potencial muscular en respuesta a un sonido queda abolido tras la neurectomía del nervio vestibular (11). Sin embargo, esta respuesta muscular al sonido no se ve afectada aunque el paciente sea sordo neurosensorial profundo y no pueda oír los clicks emitidos a altas intensidades, pero se ve abolida si la hipoacusia del paciente es de tipo transmisivo ya que la intensidad del estímulo se ve mitigada por alteraciones en el sistema de conducción del sonido (12,13). A esta respuesta muscular (p1-n1) frente al estímulo sonoro le denominamos Potencial Vestibular Miogénico Evocado (PVME) y está relacionada linealmente con la intensidad del estímulo sonoro y con la energía acústica que llega al oído interno pero no con la activación coclear en respuesta al sonido. Los estímulos sonoros más usados son los de tipo «click» y los «tone bursts» de distintas frecuencias. La latencia y la amplitud de los PVME dependen de la intensidad del sonido, siendo mas cortas las latencias y mayores las amplitudes cuanto mayor es la intensidad del estímulo sonoro (figura 10). Queda por dilucidar el origen sensorial del arco reflejo que sostiene el PVME. Así, en el campo experimental, y sobre fibras nerviosas vestibulares de distintos animales de experimentación, se han obtenido los siguientes hallazgos: Young et al (14) demostraron experimentalmente que con intensidades superiores a 100 dB SPL a frecuencias comprendidas entre 200 y 400 Hz obtenían respuestas en los aferentes vestibulares, especialmente saculares; Didier y Cazals (15) encontraron respuesta vestibulares en las fibras saculares en respuesta a estímulos acústicos apropiados; Mc Cue y Guinan (16) encontraron que son las fibras saculares las que responden a estímulos sonoros emitidos a intensidad de 90 a 100 dB y frecuencias comprendidas entre 100 y 3.000 Hz; Murofushi et al (17) demostraron que el sáculo es el receptor vestibular que responde a los sonidos de más baja intensidad. Según estos y otros experimentos, sobre animales, el reflejo véstíbulo cólico llamado PVME, posiblemente disínáptico, se origina en el sáculo y se transmite por el fascículo nervioso vestibuloespinal ipsilateral a las neuronas motoras del músculo esternocleidomastoideo (18).

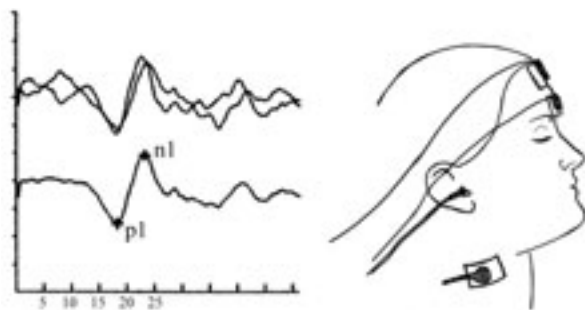


Figura 9. Gráfico de unos potenciales vestibulares miogénicos evocados obtenidos por estímulo sonoro tipo click. Puede verse las dos ondas p1-n2 en forma de oscilaciones muy evidentes. La imagen de la derecha representa la forma de colocar el estimulador y los electrodos en el paciente para obtener ese gráfico, con el equipo adecuado

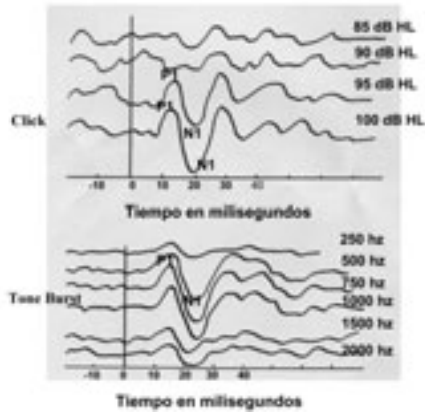


Figura 10. Arriba: Gráfico del registro de PVME a distintas intensidades de click. Nótese como la amplitud y latencia de las respuestas son lineales con la intensidad del estímulo sonoro. Abajo: Gráfico del registro de PVME a distintas frecuencias de estímulo tipo Tone Burst

Se ha demostrado que los sonidos no solamente inducen reflejos cervicales vestibulo-cólicos, como los anteriormente descritos, sino que también evocan respuestas vestibulo-espinales a modo de reflejos vestibuloposturales (19); Así Russolo (20) trabajando con humanos encuentra que los estímulos de 500 Hz y 115 dB HL aplicados monoauralmente provocan reflejos vestibuloposturales con desviación corporal dirigida al oído estimulado, y relaciona este reflejo con una función sacular, señalando que el mismo tiene valor semiológico.

Sin embargo, otros autores, trabajando en situaciones clínicas, señalan que el utrículo podría también estar implicado en respuestas vestibulares originadas a partir de movimientos estapediales (19,21,22). Así, cuando hay una tercera ventana laberíntica, anomalía que vemos, por ejemplo, en las dehiscencias de canal semicircular superior, la nueva forma de propagación de la onda elástica sonora varía originará una nueva mecánica de fluidos laberínticos que debe discurrir entre la ventana oval y la tercera ventana; Considérese ahora que el utrículo, mas que el sáculo, se interpone entre la platina del estribo y esa tercera ventana ósea laberíntica, lo que podría condicionar una probable estimulación del utrículo, sin perjuicio de otras acciones (figura 11).

Los antecedentes de estos conocimientos tenemos que buscarlos, en los experimentos de Tullio, publicados entre 1928 y 1938 (23,24); en efecto, Tullio observó respuestas oculares, cefálicas y corporales en conejos sometidos a estímulos acústicos de muy alta intensidad y completó sus observaciones al obtener estas mismas respuestas corporales a intensidades de estímulo sonoro muy inferiores siempre que se realizaran fistulas en los canales semicirculares de los animales de experimentación. Desde la publicación de estos experimentos, conocemos con el nombre de fenómeno de Tullio a la aparición de síntomas vestibulares (alteración postural, vértigo, osciloscopia, nistagmus) en respuesta a los sonidos.



Figura 11. *Nótese que en esta figura existe una tercera ventana laberíntica patológica. Se trata de una anormal apertura del canal semicircular superior.*

Obsérvese que el utrículo queda interpuesto entre la ventana oval y la «tercera ventana laberíntica». La transmisión de las ondas de presión generadas por el movimiento de la platina del estribo sufrirán una «disipación» en dirección al canal semicircular superior, lo que podría provocar respuestas vestibulares anómalas en el utrículo interpuesto, sin perjuicio de otras acciones

Se ha comprobado que, en el hombre, el fenómeno de Tullio aparece en distintos procesos patológicos, entre los que citaremos los siguientes: Erosión de la cápsula ótica causada por la sífilis congénita (25), fístula en el laberinto vestibular (26,27,28,29), vestibulofibrosis en el curso de una enfermedad de Ménière (30) o si hay una subluxación del estribo con hipermovilidad del mismo (31). También se ha descrito el fenómeno de Tullio en la fenestración de canal semicircular externo (32), en anomalías congénitas del desarrollo del temporal (33), en la enfermedad de Lyme, en algunos estapedectomizados, en el barotrauma (34), y en traumatismos laberínticos (35,36,37) (figura 12).

Hemos detallado como el aparato vestibular, utrículo y sáculo, responden a aceleraciones lineales y a estímulos acústicos, pero ¿responden estas vesículas a otra clase de estímulos? La respuesta es sí, ya que también lo hacen, en determinadas circunstancias patológicas, a variaciones de presión del espacio perilinfático. Clásicamente se reconocen dos

Aparición del signo de Tullio

- Sífilis congénita (1936).
- Fenestración del CSE (1952).
- Fístula del laberinto vestibular (1956).
- Vestibulofibrosis (Meniere) (1967).
- Subluxación del estribo (1970).
- Malformaciones congénitas (1971).
- Dehiscencia del CSS (1998).
- Trauma y barotrauma laberíntico.
- Fenestraciones y estapedectomía.

Figura 12. *Situaciones clínicas patológicas en las que aparece un fenómeno de Tullio*

tipos de movimientos oculares, netamente vestibulares en su origen, en respuesta a los cambios de presión; Estas respuestas se detectan únicamente en algunos procesos patológicos, como por ejemplo la existencia de fístula perilinfática. Son los siguientes:

- El signo de Hennebert, que ya se describió en 1911 (22,38) consiste en una lenta desviación ocular que se mantiene mientras lo hace la presión ejercida en el conducto auditivo externo, acompañado de un nistagmo transitorio de uno o dos segundos de duración.
- La otra respuesta ocular es el signo de la fístula en la que hay un nistagmo en el plano del canal semicircular fistulizado que dura unos 10 segundos mientras se mantiene la presión sobre el conducto.

La diferencia entre estos dos movimientos oculares no solo está en la duración de los mismos sino que difieren también en su vector y por tanto en su origen vestibular (22). El signo de Hennebert no solamente se ha descrito en presencia de fístulas laberínticas sino que ha sido informado en pacientes que presentan acoplamiento de la platina del estribo con las vesículas otoconiales en la enfermedad de Ménière (39).

Más recientemente se ha descrito un nuevo signo ocular inducido por estímulos sonoros. Se trata de una respuesta vestibular que Dietrich (19) describió y denominó «Reacción de Inclinación Ocular», que se presenta en algunos pacientes, y que se compone de la siguiente triada de fenómenos: inclinación ipsilateral de la cabeza hacia arriba, torsión ocular conjugada, y movimiento disconjugado de los ojos hacia arriba con hipertropía del ipsilateral, y todo ello con un componente fásico inicial (figura 13). Esta inclinación ha sido comunicada en pacientes que presentaban fístula laberíntica pero sobre todo en un grupo de pacientes en los que existe un estribo hiper móvil, subluxado, o una rotura de ventana (19). Años más tarde Ostrowski (22) encontró en tres pacientes afectados de «presunta» fístula laberíntica una desviación conjugada y rotacional de ambos ojos frente a estímulos presores en el conducto auditivo externo en sentido contrario al oído estimulado, denominando al fenómeno «Respuesta Ocular Inducida por Presión», consistente en una torsión ocular paroxística, y que identifico con la recién descrita Reacción de Inclinación

Inclinación ocular paroxística



Figura 13. *La inclinación ocular paroxística incluye: inclinación ipsilateral de la cabeza hacia arriba, torsión ocular conjugada y movimiento disconjgado de los ojos hacia arriba con hipertropía del ipsilateral. El movimiento ocular tiene un componente fásico*

Ocular de Dietrich. Ambos autores consideran que esta respuesta tiene un origen utricular, opinión que más tarde, una vez conocido el síndrome de dehiscencia de canal semi-circular superior, fue parcialmente sustentada por Minor (21).

En condiciones de normalidad el laberinto óseo envuelve al laberinto membranoso y al espacio perilinfático existiendo solamente dos regiones de complianza elevada, que son las ventanas oval y redonda (figura 14). La alteración de la complianza del laberinto



Figura 14. *En el laberinto óseo normal solo hay dos zonas de complianza elevada. La ventana oval, y la redonda, que en esta imagen aparecen abiertas pero que debe recordarse que ambas están cerradas por estructuras elásticas, la platina con su ligamento tapa la ventana oval y la membrana de la ventana redonda cierra su homónima (v: vestíbulo)*

en situaciones como las apuntadas en la figura 12 crea una situación excepcional que conlleva una alteración de la mecánica laberíntica de rasgos comunes. Se comprende entonces que una fistula perilinfática espontánea, la dehiscencia del canal semicircular superior, la fistula laberíntica secundaria a la erosión ósea de un canal semicircular en el curso de una otitis colesteatomatosa o de un procedimiento quirúrgico, aunque de orígenes muy distintos compartan algunas manifestaciones clínicas (40).

Centremos ahora esta lectura sobre las fistulas y dehiscencias de canales semicirculares ya que su estudio ha sido una línea de investigación en la que he estado particularmente interesado. Históricamente las fistulas laberínticas más comunes, y más estudiadas, han sido las fistulas de canal semicircular externo. Estas fistulas tienen dos orígenes: En el inicio de la cirugía de la otosclerosis los otólogos realizaban fenestraciones quirúrgicas del canal semicircular externo con la intención de crear una ventana alternativa a la oval obliterada (41,42,43), y aunque el procedimiento esta en desuso y contraindicado en la actualidad, una parte de la experiencia acumulada sobre las fistulas laberínticas procede de aquellos pacientes, de los que aún hay algunos vivos. No obstante, y con mucho, las fistulas de canal semicircular externo más comunes son las asociadas a la existencia de otitis media crónica colesteatomatosa (figura 15) ya que el 90% de las fistulas laberínticas asociadas al colesteatoma invasivo de oído medio presentan esta localización, siendo el 10% restante fistulas del canal semicircular posterior, superior y promontorio. Crovetto y cols (44) encontraron 10 fistulas de CSE sobre 97 pacientes operados de colesteatoma invasivo, lo cual ofrece un porcentaje de fistulización laberíntica similar a los que otros autores han comunicado para la misma enfermedad (45,46). La experiencia acumulada en el diagnóstico y tratamiento de estas fistulas laberínticas nos ha permitido confirmar algo que resulta clave en nuestra opinión, y es que algunas de estas fistulas laberínticas son bastante asintomáticas en el momento del diagnóstico, mientras que otras manifiestan sín-

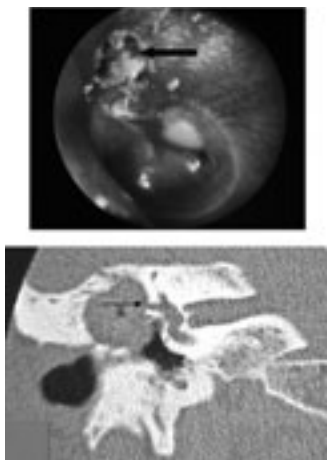


Figura 15. Arriba: Imagen otoscópica en la que existe una perforación atical y un colesteatoma en su interior (flecha).

Abajo: La tomografía computarizada demostró la presencia de una fistula laberíntica en el canal semicircular externo (flecha). El paciente, de 46 años, no tenía síntomas vestibulares

dromes vestibulares más o menos floridos. En nuestra práctica hemos encontrado y comunicado casos de pacientes que presentaban una fistula laberíntica extensa sobre el canal semicircular externo, confirmada quirúrgicamente, y que eran asintomáticos a pesar de tener activo y funcional el laberinto vestibular; No obstante hemos de señalar que 8 de las 10 fistulas que hemos comunicado en ese mismo trabajo presentaban síntomas vestibulares en diverso grado en el momento del diagnóstico. De acuerdo a su tamaño y agresividad nosotros hemos propuesto la siguiente clasificación de fistulas laberínticas asociadas a colesteatoma (figura 16):

1. Fistulas puntiformes de diámetro menor de 1 mm y conservación presumible del endostio.
2. Fistulas grandes y superficiales, con lisis ósea mayor de 1 mm de diámetro pero presumible conservación del endostio.
3. Fistulas penetrantes, al margen de su tamaño, con presumible compromiso del endostio.

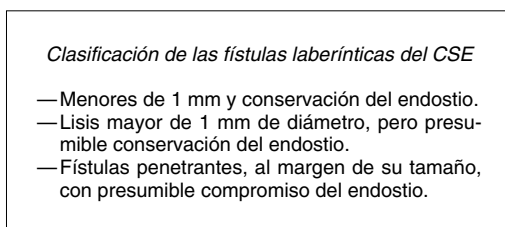


Figura 16. *Nuestra clasificación de las fistulas de canal semicircular externo asociadas a colesteatoma*

La forma inicial de conocer el tamaño y la penetración del endostio era la palpación de la matriz con instrumento romo de cabeza de 1 mm de diámetro en la zona fistulizada. Posteriormente, el advenimiento de la mejora en la calidad de las imágenes TC permite aproximarse radiológicamente con mayor precisión al tamaño presumible del fallo óseo. Una combinación de todos estos datos permite clasificar, con razonable aproximación, las fistulas laberínticas de acuerdo a esta clasificación. Nuestra estrategia quirúrgica, de acuerdo con estos criterios, es original en el sentido del tratamiento de la matriz que tapanza la fistula; En las figuras 17,18 y 19 se ilustra nuestra aportación técnica al tratamiento de las fistulas laberínticas del canal semicircular externo. El procedimiento consiste en realizar una mastoidectomía radical clásica y descubrir la zona fistulizada sin levantarla. Posteriormente y en el caso de fistulas laberínticas del tipo 2 y 3 de nuestra clasificación dejamos in situ la matriz epidérmica que cubre la fistula y un ribete de matriz, en colgajo, en continuidad con aquella (figura 17); Durante el tiempo de reconstrucción timpanopástica (figura 18) se cuida de que el autoinjerto de fascia temporal usada para funcionalizar la intervención se solape bajo el colgajo de matriz colesteatomatosa (figura 19), de forma que reconvertamos al colesteatoma agresor en colaborador durante la neopiteliación del injerto (44). Es cierto que de este modo no hay cierre quirúrgico de la fistula pero, al mar-



Figura 17. Esta imagen representa el final de una mastoidectomía radical.
 Nótese como se ha conservado una parte de la matriz colestomatosa,
 que cubre una zona fistulizada del canal semicircular externo, así como un ribete
 epidérmico anterior en continuidad con aquella, que se apoya en el canal de Falopio



Figura 18. Esta imagen representa la preparación de la cavidad, a fin de lograr una buena función
 auditiva. Nótese como se ha colocado una columela entre mango del martillo y platina del estribo.
 También se ha colocado un fragmento de cartilago sobre el ático interno,
 para facilitar la estabilidad de los injertos



Figura 19. *El autoinjerto de fascia temporal se coloca bajo el resto timpánico y el mango del martillo y remonta sobre el cartilago aplicado al ático interno.*

Nótese como, además, se apoya en el canal de Falopio y se solapa bajo el ribete epidérmico conservado en continuidad con la matriz que cubre la zona fistulizada

gen de no tomar riesgo de sordera asociada a la apertura del espacio laberíntico, todos los pacientes intervenidos se han librado de síntomas vestibulares crónicos lo cual tiene, en nuestra opinión, un importante significado que es el siguiente: La presencia de una fistula laberíntica cerrada por tejido blando, como es la piel completa y sana, estabiliza al paciente y le deja libre de síntomas laberínticos, salvo que se manipule sobre la propia fistula, lo cual no sucede durante la vida normal. Y todo ello sin riesgo añadido. Y es que, posiblemente, los síntomas vestibulares asociados a la fistula laberíntica por colesteatoma se derivan del proceso inflamatorio y expansivo de la lesión, y eliminado ese factor mediante cirugía se estabiliza la función vestibular. La ausencia de síntomas vestibulares en algunos pacientes que tienen fistulas laberínticas demostradas es un hecho contrastado (47), aunque eso no quita para que otros pacientes que las presentan si que padezcan síntomas vestibulares y en esos casos la fistula debe ser cerrada quirúrgicamente (21,44,48).

En este estado del conocimiento, Minor et al, en 1998 (49) informaron sobre ocho pacientes que presentaban vértigo y nistagmo en respuesta a sonidos intensos (un fenómeno de Tullio) o al realizar la maniobra de Valsalva; se trataba de pacientes que sufrían desequilibrio crónico; Estos autores demostraron con evidencia radiológica y quirúrgica que esos 8 pacientes sufrían una dehiscencia del canal semicircular superior en forma de fistula localizada en el extremo apical del canal óseo (figura 20). Los movimientos oculares, cefálicos y corporales, que los pacientes afectados de este síndrome presentan en los distintos test clínicos son los esperables en respuesta al estímulo o inhibición del canal se-

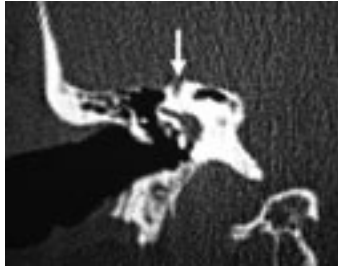


Figura 20. TC coronal del oído derecho en un paciente que presentaba un fenómeno de Tullio y un desequilibrio crónico. Nótese como el canal semicircular superior está debiscente en su región apical (flecha blanca), quedando en la eminencia arcuata una comunicación anormal entre el espacio perilinfático y el espacio intracraneal. El tegmen timpani adyacente también está debiscente

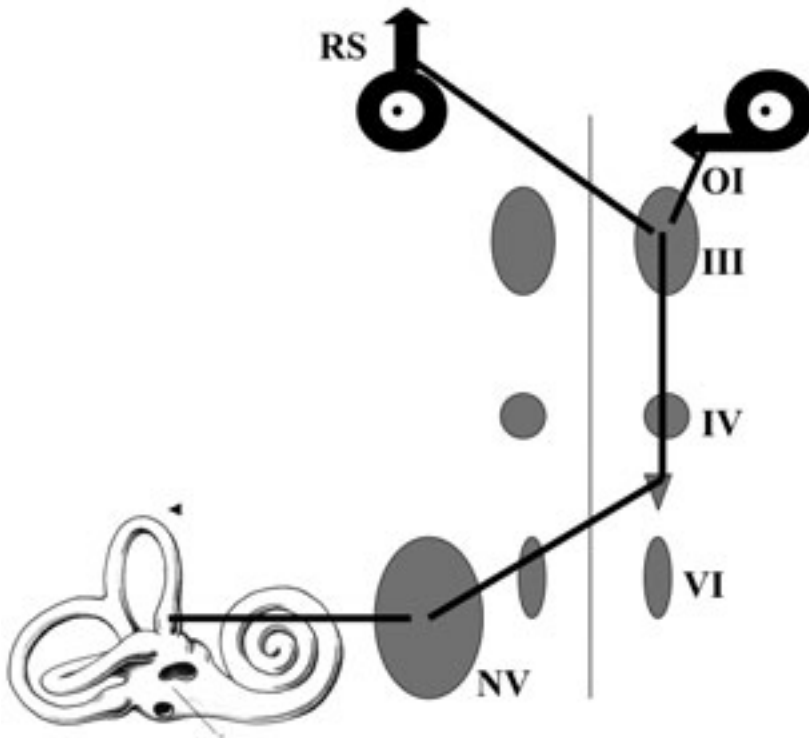


Figura 21. En este esquema se representan las vías excitatorias del canal semicircular superior derecho, y su inervación terminal en la musculatura extrínseca del ojo (músculo recto superior ipsilateral y al oblicuo inferior contralateral). Los impulsos excitatorios de las terminaciones nerviosas de dicho canal causarían, por tanto, la desviación de los ojos hacia arriba y en rotación externa del ojo contralateral. Los centros de sinergia ocular harán que ambos ojos se desplacen armónicamente

micircular superior. Todo ello es consecuencia de la existencia de una tercera ventana en el laberinto, al margen de la oval y la redonda, que crea unas condiciones singulares en el movimiento de los líquidos laberínticos en respuesta a su dinámica (figura 11). En los sujetos afectos de dehiscencia de canal semicircular superior, la maniobra de Valsalva positiva crea un gradiente de presión entre el oído medio y la perilinfa vestibular que puede ser disipado por la tercera ventana, lo que conlleva un flujo perilinfático y endolinfático ampulífugo, es decir excitatorio. Inversamente, la maniobra de Valsalva negativa, o la compresión de la yugular interna del lado en estudio, crea un gradiente de presión positiva inverso, esta vez a favor del laberinto, que es disipado por las ventanas oval y redonda, lo que lleva a corrientes ampulípetas que son inhibitorias en este canal. Las respuestas al sonido, de carácter excitatorio, son más discutibles ya que su origen podría estar en una rectificación del movimiento normal del estribo a altas intensidades, a una asimetría en las respuestas excitatorias-inhibitorias asociadas a la fase del movimiento platinar (50), o a una respuesta de cierre en fase de las aferentes vestibulares (14). Las respuestas excitatorias del canal semicircular superior sobre la musculatura ocular se deducen del hecho de que las vías nerviosas excitatorias del canal semicircular superior estimulan al músculo recto superior ipsilateral y al oblicuo inferior contralateral (51,52), por lo que ante una excitación de la ampolla del canal semicircular superior el desplazamiento ocular tendrá dos componentes, uno vertical de dirección cefálica y otro rotatorio de forma que el polo superior del ojo contralateral rota hacia fuera y el ipsilateral hacia dentro (figura 21); así frente al estímulo, sonoro o presor, de un oído derecho afecto del síndrome el movimiento del ojo será hacia arriba y con la misma rotación que las agujas del reloj (desde el punto de vista del examinador), este desplazamiento se verá compensado por sacadas correctoras, lo que causa un nistagmo vestibular vértico-rotatorio de dirección contraria al de la fase lenta del nistagmo que acabamos de describir (53). Los pacientes afectos del Síndrome de Canal Semicircular Superior Dehiscente presentan, en las pruebas vestibulares los siguientes hallazgos (figura 22), que deben ser evaluados con gafas de Frenzel si se trata de respuestas nistágmicas o, mejor aún, mediante videonistagmografía.

1. Nistagmo vestibular, y vértigo, inducido por sonidos. Sucede en el 88% de los casos (2). Las respuestas más evidentes se obtienen enviando al paciente, por vía aérea, sonidos entre 90 y 110 dB de frecuencias entre 250 y 2.000 Hz (21,54).

Hallazgos del síndrome de dehiscencia de canal semicircular superior

- Confirmación radiológica.
- Fenómeno de Tullio con nistagmo vestibular.
- Nistagmo vestibular ante cambios de presión en oído medio y LCR.
- PVME anormal.
- RVO anormal.
- Nistagmo pendular sincrónico con el pulso.

Figura 22. *Hallazgos presentes en los pacientes afectos de síndrome de dehiscencia de canal semicircular superior. Es obligado, para su diagnóstico de certeza, la evidencia radiológica como la que se presenta en la figura 20. El fenómeno de Tullio es casi universal en estos casos y el PVME suele confirmarlo. Los otros signos son secundarios y no siempre tienen el mismo valor semiológico y/o están presentes*

2. Nistagmo vestibular, y fugaz desequilibrio, de idénticas características idénticas al descrito en el apartado anterior, en respuesta a cambios de presión positiva en el oído medio (21). La presión puede ser ejercida con una pera de goma aplicada al canal auditivo externo o haciendo la maniobra de Valsalva positiva. Si la presión ejercida en el conducto auditivo es negativa, o se invita al paciente a hacer una maniobra de Valsalva negativa se obtendrán respuestas opuestas y simétricas a las anteriores.
3. Otras exploraciones vestibulares, mas novedosas, pero que requieren equipos específicos de estímulo y registro de respuestas para ser evaluados son el Reflejo Vestíbulo-Ocular (RVO) y el Potencial Vestibular Miogénico Evocado (PVME) (15,18, 21,55).
 - a. Reflejo Vestíbulo-Ocular (RVO) evocado por click sonoros, de amplitud elevada y de aparición por debajo del umbral normal (55). En condiciones normales no hay respuesta ocular refleja frente a estímulos sonoros tipo click a intensidades de 110 dB, o si existen estas tienen una amplitud ínfima. En sujetos que presentan una dehiscencia del canal, sin embargo, hay respuestas oculares a estímulos frente a click de 80 y 90 dB con latencias de 7,5 ms y amplitudes elevadas. No hay acuerdo universal sobre si el origen del RVO es el CSS o el sáculo.
 - b. Alteración del Potencial Vestibular Miogénico Evocado (PVME) en respuesta a click sonoros que aparece a umbrales por debajo de la normalidad y lo hacen con amplitudes más elevadas de lo normal (56).

Recientemente, Colebatch (47) ha identificado otro posible signo de fistula perilinfática, que consiste en un nistagmo pendular que resulta sincrónico con el pulso cardíaco; Este hallazgo había sido ya descrito por Rambold (48) en otro paciente que presentaba una fistula de canal semicircular externo y su génesis no esta formalmente aclarada; Nos parece que la génesis de ese nistagmo pendular podría resultar distinta según el canal afectado ya que en unos casos hay conexión con el oído medio (cuando la fistula se sitúa en el canal semicircular externo), y en otros hay conexión con el espacio intracerebral (caso de las dehiscencias del canal semicircular superior), lo que hace confusa la explicación del nistagmo.

En un futuro próximo se sumaran otras pruebas diagnósticas, como las respuestas posturales detectadas mediante posturografía computarizada frente a estímulos sonoros, tal y como se deduce de los trabajos de Russolo (20).

Desde el punto de vista quirúrgico la dehiscencia de canal semicircular superior (figura 23) se trata mediante el cierre de la misma; Para realizarlo se han propuesto dos técnicas (21): la primera consiste en realizar una obliteración intaluminal de la zona dehisciente del canal («plugging»), cubriendo posteriormente la dehiscencia con una tabla ósea. La segunda técnica consiste en realizar un cierre simple de la dehiscencia reparando la superficie con una tabla ósea («resurfacing»).

Las vías de abordaje para el cierre quirúrgico de esas fistulas son dos, la vía de la fosa media (figura 23), como propuso el propio Minor (21,40,49) o mediante acceso transmastoido como han propuesto y realizado posteriormente otros autores, nosotros entre ellos

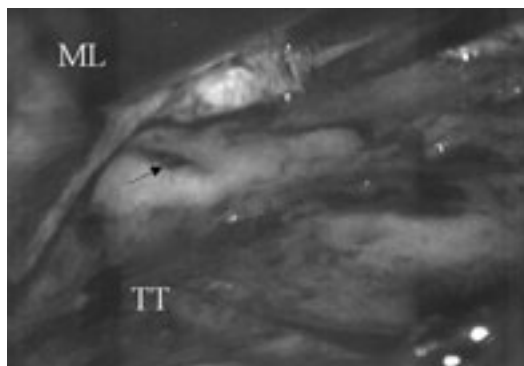


Figura 23. Vista de un canal semicircular superior derecho debiscente, operado por nosotros. En este caso la vía de abordaje fue a través de la fosa media, por lo que puede verse la fístula en lo alto de la eminencia arcuata (flecha). Meninge con lóbulo medio (ML). Tegmen Timpani (TT)

(figuras 24, 25 y 26), obteniendo con esta segunda técnica un cierre de la dehiscencia (figura 27) y desaparición del síndrome vestibular, con menor morbilidad que usando la inicialmente propuesta en 1998 por Minor (57,58).

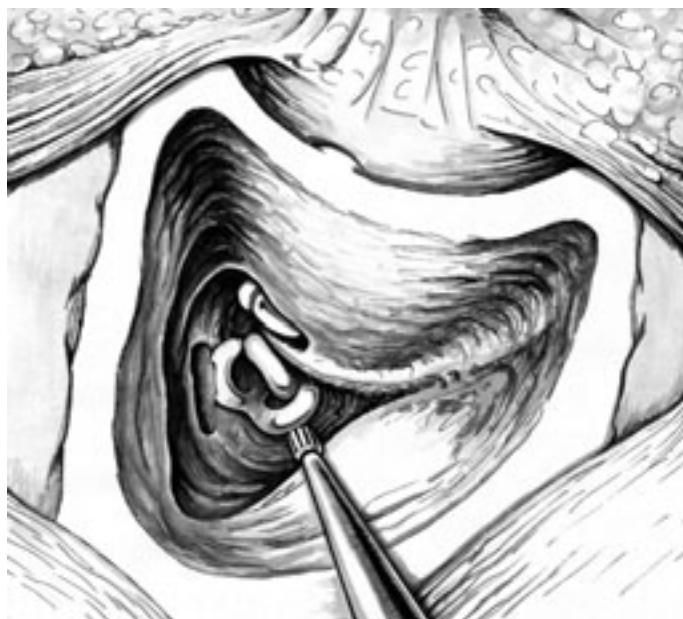


Figura 24. La figura representa la imagen de una mastoidectomía cuyo techo es debiscente. Se ha ampliado el fresado óseo hasta esqueletizar los canales. Nótese como sobre la parte superior del canal semicircular superior hay una dehiscencia del Tegmen. También puede verse en la imagen la dehiscencia del CSS pero en la cirugía real no es preciso, ni conveniente, exponerla., ya que basta con ver la cara posterior del bucle del CSS



Figura 25. La figura representa el tiempo de cierre de la dehiscencia usando un fragmento de hueso tallado a partir de la cortical mastoidea. Nótese como el fragmento de hueso cortical, está introduciéndose en la fosa media desde el espacio de mastoidectomía



Figura 26. La figura representa el último tiempo quirúrgico del cierre de la dehiscencia del canal semicircular superior. Nótese como la tapa ósea esculpida, a partir de la cortical mastoidea, se sitúa entre la meninge de la fosa media y la cara intracranial del Tegmen, cabalgando sobre la eminencia arcuata debiscente

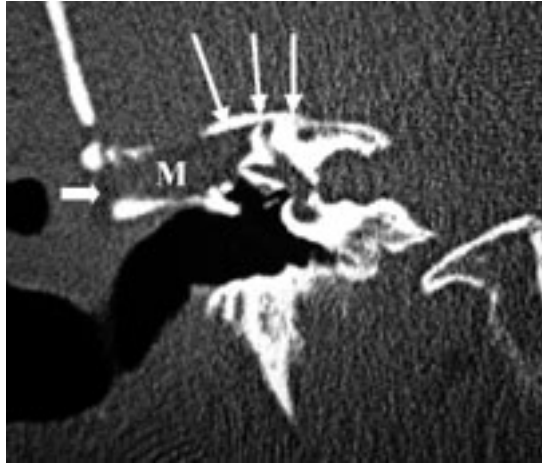


Figura 27. TC coronal del mismo oído derecho que se representa en la figura 20. Se ha realizado un acceso transmastoido. Nótese las flechas finas que señalan un fragmento de hueso taponando la fístula del canal y buena parte de la dehiscencia del Tegmen. Se aprecia en forma de falta de hueso, la brecha quirúrgica de la superficie mastoidea (flecha gruesa). La cavidad de mastoidectomía (M) esta ocupada por grasa abdominal y por eso permanece ocupada

En estudios realizados post-mortem se calcula que el porcentaje de sujetos afectados de una dehiscencia de canal semicircular superior es aproximadamente del 0,5% (59,60), aunque no está probado que toda dehiscencia de esta zona del laberinto tenga una traducción clínica, y eso a pesar de que las pruebas más refinadas como los reflejos vestíbulo-cólicos o la demostración mediante TC, puedan demostrarlas (47).

Pero ¿qué origina una dehiscencia laberíntica de estas características? La maduración del techo laberíntico incluye el desarrollo completo de tres capas óseas. Se ha sugerido que la causa de esta dehiscencia es debida a una alteración del desarrollo postnatal de las capas media y externa de las tres que forman el techo del canal (60). Nuestros resultados (58) apuntan en otra dirección ya que encontramos que la alteración es prenatal y no postnatal; hemos visto que en el desarrollo del canal semicircular superior hay un periodo crítico, de las 24 a las 28 semanas de desarrollo embriológico, en el que existe una comunicación entre perilinfa y espacios meníngeos de la fosa cerebral media. A partir de la semana 28 quedan definitivamente separados estos espacios por la formación de una fina capa de hueso compacto que está adyacente al periostio interno. Pero veamos la secuencia de acontecimientos que hemos observado: En el embrión humano de 24 mm se observa una estrecha relación entre el canal semicircular superior, embebido en la cápsula ótica cartilaginosa, y la fosa cerebral media (figura 28); esta relación en un principio es a través del cartílago de la cápsula ótica, siendo su espesor variable según el nivel de corte estudiado; este hecho se puede apreciar en los embriones y fetos de menos de 18 semanas. El conducto semicircular superior inicia su osificación en la semana 19, a partir de dos centros canaliculares, siendo el primero en aparecer el situado más apicalmente. En



Figura 28. Embrión de 24 mm. Nótese en el interior de la cápsula ótica de estructura cartilaginosa al conducto semicircular superior (CSS) y la relación de éste con la fosa cerebral media (FCM). Tricrómico de Martins 25x

el feto de 24 semanas se observa una relación de continuidad entre la superficie meníngea y el espacio perilinfático a través de las lagunas óseas que rodean al conducto semicircular (figura 29). En el feto de 28 semanas el canal semicircular superior óseo ya está envuelto por trabéculas compactas y aunque seguimos observando lagunas óseas que todavía mantienen contacto con el espacio meníngeo podemos afirmar que el canal está rodeado por una fina capa de hueso generado por el periostio interno (figura 30). A partir

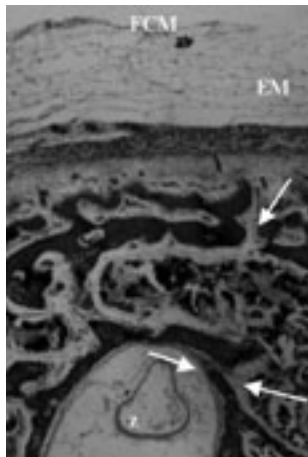


Figura 29. Feto humano de 24 semanas de desarrollo donde destaca la comunicación del espacio meníngeo (EM) de la fosa cerebral media (FCM) con la perilinfa del conducto semicircular superior (flechas) a través de las lagunas óseas del peñasco. Espacio endolinfático (Z). Tricrómico de Martins 25x

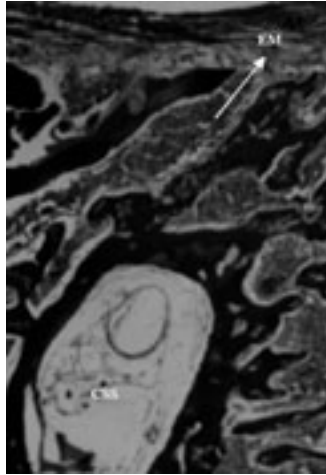


Figura 30. *Feto humano de 28 semanas de desarrollo en vías de osificación en el que se aprecia como el conducto semicircular superior (CSS) está rodeado por una capa de hueso compacto y en el interior del peñasco algunas lagunas óseas de la capa media comunican con el espacio meníngeo (EM) (flecha). Tricrómico de Martins 25x*

de la semana 30 nuestras observaciones indican que dichas comunicaciones han desaparecido, y el CSS está rodeado por hueso. Este hueso va sufriendo remodelación, dejando, según el corte que se estudia, zonas de más o menos grosor. En el feto de 28 semanas, no obstante, no hemos podido observar completamente desarrollada la capa de periostio

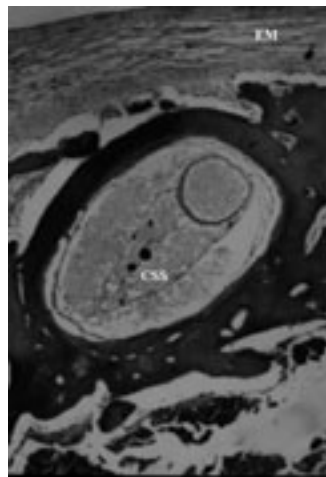


Figura 31. *Feto humano de 32 semanas de desarrollo. Detectamos cómo la capa interna del conducto semicircular superior (CSS) es cada vez más compacta. Las lagunas óseas son más delgadas y estrechas y no se ha terminado de formar la capa externa que contacta con el espacio meníngeo (EM). Tricrómico de Martins 25x*

más externa, que en algunas zonas está abierta al espacio meníngeo, ni del estrato medio, en el que persisten grandes lagunas óseas. A las 32 semanas de desarrollo nuestras observaciones indican cómo la zona intermedia va desapareciendo siendo menor la superficie de las lagunas óseas, aunque todavía la capa externa sigue en algunos tramos en contacto con los espacios meníngeos (figura 31). Esta abertura desaparece al final del desarrollo como hemos podido ver en los fetos de 38 semanas. Pensamos que el proceso de osificación del conducto semicircular superior se completa al final del desarrollo, hecho que difiere de las observaciones de Carey, aunque estamos de acuerdo con este autor que el hueso temporal no termina su osificación hasta la vida postnatal (58).

Pero ¿Qué razón causaría una alteración del desarrollo en la ontogenia laberíntica capaz de inducir un incorrecto cierre del canal semicircular superior y, en consecuencia, la formación de una dehiscencia ósea en su región apical? La respuesta podría encontrarse en un estudio publicado por Sobol y cols (61). Estos autores han encontrado en una raza de ratón afecto de una mutación en el gen *Brn4/Pou3f4* la existencia de alteraciones en el desarrollo de la osificación del canal semicircular superior; aunque los autores del trabajo relacionan más este hallazgo animal con la posible génesis genética de la sordera tipo III ligada al cromosoma X de los humanos que con la dehiscencia del canal semicircular superior, de la que no hacen, sorprendentemente, mención alguna.

El pronóstico de la dehiscencia es discutible, toda vez que se ha demostrado que existen muchas más dehiscencias que síndromes clínicos de la misma (59), y en consecuencia muchos deben de ser los pacientes que sufren la dehiscencia y que sin embargo no han manifestado alteraciones clínicas en toda su vida. Muchos de estos casos, bien documentados mediante TC, tienen hallazgos positivos de fistula laberíntica en las exploraciones vestibulares, como un reflejo vestibulocólico patológico, pero ello es compatible con una vida estrictamente normal, sin alteración vestibular clínica alguna (47) por lo que solamente aquellos casos de dehiscencia que presenten síntomas limitantes deben ser evaluados para su tratamiento quirúrgico. Y dicho esto, una pregunta razonable podría ser ¿Cómo es que las fistulas laberínticas de canal semicircular externo asociadas a la existencia de colesteatoma una vez intervenidas, con abordaje por mastoidectomía radical, y solo cubiertas por tejido blando como la piel sana, no dan síntomas espontáneos y sin embargo las dehiscencias de canal semicircular superior presentan con aparente mayor frecuencia un síndrome vestibular? La respuesta a la pregunta es compleja y podría ser múltiple. Puede que en realidad no haya tanta diferencia de presentación de síntomas como creemos entre ambas situaciones clínicas, ya que la dehiscencia del canal semicircular superior solo se conoce y estudia desde 1998, y podríamos no tener suficiente experiencia acumulada para afirmar esta supuesta diferencia de incidencia clínica vestibular entre ambas situaciones. Puede también que los cambios de presión de LCR sean lo bastante frecuentes para provocar síntomas vestibulares crónicos al paciente con dehiscencia del CSS, pero no al que presenta una fistula del CSE ya que esta asoma a una cavidad externa sin contacto con el espacio intracraneal. Puede que los sonidos intensos que llegan a la ventana oval alcancen al mismo tiempo, y con similar intensidad a la zona fistulizada en el canal semicircular externo disipando esa energía vibratoria, evitando la aparición de un fenómeno de Tullio, lo cual no sucedería en el caso del canal semicircular superior. Puede, por último, que sea el tamaño del fallo óseo lo que condiciona la aparición de los

síntomas, siendo la dehiscencia de canal semicircular superior mucho mayor que la fístula del canal semicircular externo. Otra respuesta a la cuestión planteada es que la traducción clínica vestibular de estos procesos sea multifactorial y haya al mismo tiempo varias de las respuestas aquí expuestas como hipótesis, o incluso a alguna otra razón que se nos esca-
pa.

La capacidad de estudio vestibular que tenemos en este momento ha mejorado notablemente gracias al advenimiento del registro de reflejos como el PVME, ya que viene a incrementar el arsenal de pruebas diagnósticas vestibulares y electrofisiológicas. La aparición de equipos de registro comercializados para realizar potenciales vestibulares miogénicos evocados, cada vez más estandarizados, están permitiendo usarlos en el estudio clínico de los pacientes en los centros vestibulares más avanzados, aplicándolos al estudio de enfermedades del oído, como las fístulas laberínticas (49), o la Enfermedad de Ménière (62,63), pero también son reflejos que por organizarse centralmente en el tronco del encefalo tienen valor indudable en el estudio de la integridad del mismo, y así se esta aplicando en el estudio de la esclerosis múltiple (64), la migraña basilar (65), la degeneración espinocerebelosa (66). También se ha aplicado al estudio de otros procesos específicos de la esfera otoneurológica como la neuritis vestibular, el swanoma acústico, o el herpes zoster ótico (67).

No obstante, cuando hablamos de síntomas vestibulares asociados a fenómenos como el de Tullio, y otros hoy citados, aún con la ayuda de toda las pruebas diagnósticas posibles, nos mantenemos ante un terreno resbaladizo en el que a veces somos capaces de encontrar una causa justificativa, como una fístula de canales macroscópicamente evidente, pero en otros casos muchas son nuestras dudas, y todo es mucho menos evidente, debiendo tomar decisiones médicas o quirúrgicas basadas en pruebas no concluyentes. No tenemos aún, por ejemplo, pruebas fidedignas de la existencia de una subluxación o hipermovilidad platinar o de una adherencia entre platina y vesículas otolíticas, o de una fístula de la ventana oval. Recientemente hemos tenido ocasión de ver a un paciente joven, de 33 años, incapacitado para gran parte de la normal actividad diaria debido a un síndrome vestibular crónico, asociado a un fenómeno de Tullio, en el que la anamnesis, la exploración instrumental, y las pruebas vestibulares y audiológicas descartaban enfermedad inflamatoria del laberinto, dehiscencia de canal y otros cuadros conocidos; Los síntomas, de otro lado, no cedían a los tratamientos médicos. Se trataba de unos de esos casos que calificábamos clásicamente como idiopáticos pero en los que actualmente cabe la sospecha de síndrome de hipermotilidad platinar, subluxación platinar, adherencia platinovesicular o fístula perilinfática. La única opción razonable en estos casos es la realización de una timpanotomía exploradora bajo anestesia local, es decir abrir y ver, para realizar un cierre de una fístula sobre las ventanas laberínticas si existiera, o una inmovilización parcial del estribo si esta subluxado o hipermovil, a fin de limitar sus excursiones exageradas en el vestíbulo, lo que puede realizarse mediante la colocación de fragmentos de cartílago entre las ramas del estribo (68). En el caso citado parecía existir una hipermovilidad estapedial por lo que se procedió a interponer una barra de autoinjerto de cartílago tragal, entre promontorio y segunda porción del canal de Falopio, lo que determinó una limitación de las excursiones estapediales; El paciente apreció una leve mejoría de sus síntomas vestibulares, con conservación de las funciones, aunque insuficientes en su

percepción. Como se ve ni el paciente ni nosotros estamos demasiado satisfechos del resultado final. Y es que queda un largo camino por recorrer en el conocimiento integral de la fisiopatología y la terapéutica de muchos procesos vestibulares.

Deseo terminar esta lectura con algunas palabras de orden personal. A pesar de mis limitaciones, muchas, es mi intención proseguir el estudio del laberinto y tratar de comprender más y mejor su fisiopatología y el tratamiento del paciente mareado, tratando de alcanzar respuesta a algunas de las hipótesis que he planteado. Son, lo sé, caminos oscuros en nuestro conocimiento pero deseo recorrerlos, supongo que con más pena que gloria, en el futuro.

Tiene la vida satisfacciones que, aunque aisladas, la hacen amable y grata. Hoy es uno de esos días en los que alguien como yo, un trabajador discreto de la medicina, siente que algo ha debido hacer en su vida profesional para que personas de la importancia de las que integran esta Academia hayan pensado en mí para otorgarme este honor que juzgo glorioso. Agradezco a la Real Academia de Medicina del País Vasco la deferencia que han tenido conmigo al hacerme la distinción que hoy celebramos en esta sesión. Una deuda adquiero hoy con ella y con sus miembros, y haré cuanto este en mi mano por pagarla, sosteniéndola y engrandeciéndola en la medida de mis posibilidades, y en todo su derecho. De los afectos solo diré que aquí están, firmes.

He dicho.

Prof. Dr. D. Miguel Ángel Crovetto de la Torre

CONTESTACIÓN DEL

Exmo.º Sr. Prof. Dr. D. René Sarrat Torreguitart
Académico de la Real Academia de Medicina del País Vasco
Euskal Herriko Medikuntzaren Errege Akademia

Excmo. Sr. Presidente,
Ilmos. Sres Académicos,
Sras y Sres.,

Pocas tareas podían conducirme de nuevo al País Vasco que la que ejerzo esta tarde; contestar a la disertación de mi discípulo y amigo Miguel Ángel Crovetto de la Torre con motivo de su ingreso en la Real Academia de Medicina del País Vasco. En una tarde semejante acuden a mi memoria multitud de vivencias, que hace de este acto algo entrañable para mí por circunstancias muy diversas, todas ellas enormemente gratificantes.

Recuerdo al nuevo académico con un aspecto muy semejante al actual, integrado en aquella promoción que me recibió con una gran cordialidad.

Es frecuente y hasta obligado, que en un acto como el presente, se destaquen, incluso con cierta profusión, los méritos y virtudes del beneficiario. En mi caso tengo la suerte de contar con una trayectoria vital tan singular y tan auténtica, que bastará con poner encima un simple calco, para que su imagen, desnuda y sin retoques, resulte la mejor alabanza al hombre que desde hoy nos acompañará.

Permítanme que dibuje unos trazos de carácter vital.

Nace el nuevo académico en la villa de Bilbao al principio de la década de los 50 bautizado en la Iglesia de San Nicolás en la entrada de las siete calles; cursando sus estudios de Bachillerato con la inestimable ayuda de sus padres y hermano quienes intentaron y lograron encauzar la desbordante energía de aquel joven inquieto, que gracias a ellos fue entrando en una disciplina metódica y responsable que encontró su expresión madura a lo largo de la Licenciatura de Medicina y Cirugía, reflejándose en su magnífico expediente con las máximas calificaciones. Durante la misma ocupó con enorme celo las plazas de Alumno Interno de Anatomía y Patología Médica, destacando la importancia de los fundamentos básicos para la comprensión de las disciplinas clínicas.

En 1985 obtiene el grado de Doctor con la máxima calificación en la Universidad de Zaragoza y se prepara para iniciar su andadura que refrende su valía como especialista al lado del Profesor Portmann en Burdeos en el año 1981 donde permanece varios meses consolidando técnicas de microcirugía y electrofisiología.

Asimismo, en 1987 realiza otras estancias de varios meses en el House Ear-Institute de Los Angeles (California), especializándose en implantes cocleares y neurinomas del acústico operados por vía translaberíntica etc. al lado de los profesores Mr. H. House, F. Sheehy y otros cirujanos de ese grupo. Con el Profesor Linthicum con quien se adentro en la Histopatología del temporal, con quien sigue actualmente colaborando.

Ha firmado nuestro recipiendario más de medio centenar de libros, artículos y conferencias con motivo de su especialidad, asimismo a más de 30 ponencias, a Congresos nacionales y extranjeros, y más de 10 proyectos de investigación en el ámbito ORL.

No nos extraña por tanto que haya extendido su docencia al campo de la Enfermería, llegando primero a obtener la cátedra «Anatomía y Función Humana» encargándose posteriormente de la «Otología» en la Universidad del País Vasco.

Dirá Miguel Ángel, que desde hace 25 años es Otólogo y que lo es gracias a las aportaciones de un grupo de profesionales que nos enorgullecemos cuando nos cita como Maestros. Hacer fácil y comprensible para los alumnos esta compleja estructura del oído interno es un desafío cada nuevo curso y debo decir que cada vez que lo hago me siento ante un reto peligroso pero elegante.

No creo que sea hora de alabanzas, lo he dicho con frecuencia, pero la figura del Maestro (y lo he escrito con mayúscula) merece el reconocimiento de cuantos profesionales se acercan a una consulta médica en busca de alivio a sus dolencias.

El Profesor Crovetto de la Torre es extraordinariamente preciso al catalogar las estructuras del «oído interno» separando el laberinto anterior (caracol) con su función exclusivamente auditiva, del laberinto posterior integrado por el utrículo-sáculo, conductos semicirculares de función específicamente vestibular. El estímulo fisiológico óptimo para el caracol es la vibración sonora, mientras que para el sistema vestibular lo son las aceleraciones; angulares para los conductos semicirculares y lineales para las vesículas otolíticas. Aquí se generan reflejos de enderezamiento corporal. En el reino animal abundan los ejemplos de estas reacciones corporales que permiten caer sobre las 4 patas a un felino lanzado al aire, incluso en ausencia de sentido visual.

Miguel Ángel Crovetto ha desarrollado toda una técnica sobre las correcciones de dehiscencias de los conductos semicirculares superior y externo, para intentar subsanar las fistulas de endolinfa con excelentes resultados perfeccionando las vías de abordaje temporal y transmastoidea.

Sus hallazgos se basan en centenares de experiencias al lado de los Profesores Portmann en Burdeos y en el Ear Institute de Los Angeles (California).

Estos trabajos de carácter experimental y clínico han sustraído, sin duda muchas horas de permanencia en el núcleo familiar, que se habrá visto compensado sin duda con el entusiasmo gracia y el estilo, virtudes omnipresentes en la trayectoria vital del Profesor Crovetto.

Miguel Ángel ha razonado la esencia de la Medicina, su evolución, su progreso y su deterioro simultaneo, progreso tecnológico necesario hasta la sofisticación, pero sin olvidar al hombre integral y a su vertiente humana.

Cada día nuestros pacientes son más escrutados y mas analizados; cada día, las carpetas de sus protocolos hospitalarios están más hinchadas, con peligro de estallar; cada día también, los enfermos se sienten más abandonados y menos atendidos.

Los médicos han perdido protagonismo en los grandes hospitales, sus iniciativas son tenidas en cuenta raras veces, su trabajo es rutinario y abundante y sus obligaciones burocráticas crecen a tenor de su formación clínica y esterilizan para la labor asistencial a los más cualificados.

Sin embargo también sabemos que allí donde haya un médico «provisto de su silla», dispuesto a atender con cariño y a conocer a sus enfermos, allí nacerá con él la esperanza de esa medicina humanitaria que todos deseamos y que el Profesor Crovetto se ha empeñado en realizar.

Con la sucinta exposición de sus méritos y el apretado comentario a su magnífico discurso, ha quedado bien patente la acertada elección como miembro de número de nuestra Real Academia de Medicina que, a partir de hoy contará con su valiosa colaboración.

Reciba por ello, en nombre de esta docta Corporación y en el mío propio, nuestra sincera felicitación que hago extensible a Adelina y a sus hijos Rafael y Gonzalo de quienes ha recibido el incondicional apoyo durante toda ese singladura que le ha llevado a feliz puerto.

Estamos seguros que su actividad académica será una prolongación de su cotidiana labor, pues entiende, con Marañón, que «lo que hace la grandeza humana no es la hazaña excepcional, sino el sencillo cumplimiento del deber».

He dicho!

Prof. Dr. D. René Sarrat Torreguitart

BIBLIOGRAFÍA

1. Magazes y Jaime J. Tratado elemental de Fisiología Humana, Tomo segundo, Barcelona 1871, pp:80-98.
2. Canalis RF, Mira E, Onandrini L, Hinojosa R Antonio Scarpa and the discovery of the membranous inner ear. *Otol Neurotol* 2001; 22(1):105-112.
3. Crum-Brown A. On the sense of rotation and anatomy and physiology of the semicircular canals of the inner ear. *J. Anat Physiol* 1874;8:327.
4. Barany R. Diagnose von Krankheitserscheinungen im Bereiche des otolithenapparates. *Acta Oto Laryng (Stockh)* 1921;2:434-437.
5. Cajal SR. Carta a Rafael Lorente de N6, Madrid, 3 de julio; en los Archivos de Neurociencia de UCLA. 1930.
6. Honrubia V. Experiencia personal en el diagnóstico de los pacientes vestibulares: transición del empirismo a la medicina vestibular científica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56:45-54.
7. Grovotto MA. Audiología Diagn6stica. Servicio Editorial de la Universidad del Pa6s Vasco, Bilbao 1995.
8. Backous DD, Minor LB, Abojaoude E, Nager G. Relationship of the utriculus and sacculus to the footplate: Anatomic implications for sound and/or pressure-induced otolith activation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108:548-553.
9. Anson BJ, Donaldson JA, Warpeha RL, Winch TR. Symposium: Management of Meniere's disease. II. Anatomic considerations. *Laryngoscope* 1965;75:1497-1517.
10. Nadol JB. Positive "fistula sign" with an intact tympanic membrane. Clinical report of three cases and histopathological description of vestibulofibrosis as the probable cause. *Arch Otolaryngol*. 1974 Oct;100(4):273-278.
11. Colebatch JG, Halmagyi GM. Vestibular evoked potentials in human neck muscles before and after unilateral vestibular deafferentation *Neurology* 1992;42(8):1635-1636.
12. Halmagyi GM, Curtoys IS, Colebatch JG. New test of vestibular function, *Bailliere's Clin Neurol* 1994;3:485-500.
13. Halmagyi GM, Curthois IS. Pruebas de funci6n otol6tica. *Rev Med Univ Navarra* 2003;47(4):29-37.
14. Young ED, Fern6ndez C, Goldberg JM. Responses of squirrel monkey vestibular neurons to audio-frecuency sound and head vibration. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1977;84(5):352-360.
15. Didier A, Cazals Y. Acoustic responses recorded from saccular bundle on eighth nerve of the guinea pig. *Hear Res* 1989;37(2):123-127.
16. Mc Cue MP, Guinan JJ. Sound evoked activity in primary afferent neurons of a mammalian vestibular system. *Am J Otol* 1997;18:355-360.
17. Murofushi T, Curtoys IS, Topple AN, Colebatch JG, Halmangyi GM. Responses of guinea pig primary vestibular neurons to clicks. *Exp Brain Res* 1995;103(1):174-178.
18. Kushiro K, Zakir M, Ogawa Y, Sato H, Uchino Y. Saccular and utricular inputs to sternocleidomastoid motoneurons of decerebrate cats. *Exp Brain Res* 1999;126(3):410-416.
19. Dietrich M, Brandt Th, Fries W. Otolith function in man: results from a case of otolith Tullio phenomenon. *Brain* 1989;112:1377-1392.
20. Russolo M. Sound-evoked postural responses in normal subjects. *Acta Otolaryngol* 2002;122(1):21-27.
21. Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 2000;21(1):9-19.
22. Ostrowski VB, Hain TC, Wiet RJ. Pressure-induced ocular torsion *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123(6):646-649.
23. Tullio P. L'oreggio. Bologna: L Capelli 1928.
24. Tullio P, Zanzucchi G. Studio sopra el comportamento dei riflessi sonori labirintici nel cane. *Arch Ital Otol Rinol Laringol* 1938;1:1-8.

25. Mayer O, Fraser JS. Pathological changes in the ear in late congenital syphilis. *J Laryngol Otol* 1936; 51:683-714.
26. Cawtorne T. Chronic adhesive otitis. *Journal Laryngol Otol* 1956;70:559-564.
27. Goodhill V. The conductive loss phenomenon in post-stapedectomy perilymphatic fistulas. *Laryngoscope* 1967;77(7):1179-1190.
28. Grewal DS, Hiranandani NL, Pusalkar AG. Traumatic perilymph fistulae of the round and oval window. *J Laryngol Otol* 1983;97(12):1149-1155.
29. Fox E, Balkany T, Arenberg I: The Tullio phenomenon and perilymph fistula. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 98(1): 88-89.
30. Cody DTR Simonton KM Hallberg OE. Automatic repetitive decompression of the saccule in endolymphatic hidrops (tack operation). Preliminary report. *Laryngoscope* 1967;77(8):1480-1501.
31. Kacker SK, Hinchcliffe R. Unusual Tullio phenomena. *J Laryngol Otol* 1970;84(2):155-166.
32. Menzio P I. Reflessi di Tullio in sogetti operati di fenestra-zione labirintica. *Oto-Rino-Laringologia Italiana* 1952;20:168-179.
33. Murphy KWR A unique stapedia abnormality. *J Laryngol Otol* 1971;85(5):501-503.
34. Ildiz F, Dundar A. A case of Tullio phenomenon in a subject with oval window fistula due to barotraumas. *Aviation Space Environment Med* 1994;65(1):67-69.
35. Hadj-Djlani AMT. Ataxia induced by acoustic stimulation on force platform. Results on patients with hearing loss and/or vestibular lesion. *Acta Otolaryngol Suppl (Stock)* 1991;481:447-450.
36. Ben-David J, Teszler C, Ducham H, Podoshin L Evaluation of Tullio phenomenon by computed dynamic posturography. *Int Tinnitus J* 1997;3(2):105-112.
37. Ishizaki H, Pyykkö I Aalto H, Stark J. Tullio phenomenon and postural stability; experimental study in normal subjects and patients with vertigo. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; 100(12):976-983.
38. Hennebert C A new síndrome in hereditary syphilis of the labyrinth. *Press Med Belge* 1911;63:467-470.
39. Nadol JB. Positive Hennebert's sign in Meniere's disease. *Arch Otolaryngol Head neck Surg* 1977;103:524-530.
40. Minor LL B: Labyrinthine fistulae: pathobiology and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;11(5):340-346.
41. Sourdille M: New technique in the surgical treatment of severe progressive deafness from otosclerosis. *Bulletin of the New York Academy of Medicine, New York*, 1937;13: 673-691.
42. Lempert J. Improvement of hearing in cases of otosclerosis: a new, one stage surgical technique. *Archives of Otolaryngology, Chicago, July* 1938, 28: 42-97.
43. Shambaugh G. Fenestration Operation for Otosclerosis. *Acta Oto-Laryngologica; Supplementum LXXXIX*, 1949.
44. Crovetto MA, Martín A, Aguayo F, Municio A, Grande D. Fístulas laberínticas y colesteatoma. *Acta Otorrinolaring Esp* 1989;39(5):339-343.
45. Farrior JB. Surgery for cholesteatoma. *Complications in Otolaryngology Head and Neck Surgery Vol 1, BC Decker* 1986:69-76.
46. Sanna M. Management of labyrinthine fistulae. *En Surgery and Pathology of the Middle Ear, Marquet FE, Martinus Nijhoff Publishers* 1985:86-92.
47. Colebatch JG Perilymph fistula associated with pulse-synchronous eye oscillations (correspondence). *Neurology* 2002;58(1):159-160.
48. Rambold H, Heide W, Sprenger A, Haendler G, Helmchen C. Perilymph fistula associated with pulse-synchronous eye oscillations. *Neurology* 2001;56(12):1769-1771.
49. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound and/or Pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngology- Head & Neck Surg* 1998, 124(3): 249-258.

50. Huizinga E. On the sound reaction of Tullio in the pigeon and the fenestration operation in man. *Acta Otolaryngol Suppl (Stock)*1951;100:174-180.
51. Baloh RW, Honrubia V. *Clinical neurophysiology of the vestibular system*. 2^o ed Philadelphia F.A. Davis Company 1990.
52. Denia A: *Vértigo y Desequilibrio*. Fascículo1, 1997, Ed. Laboratorios Tecnobio SA, pp:25-33.
53. Ostrowski VB, Biskosh A, Hain TC. Tullio phenomenon with dehiscence od the superior semicircular canal. *Otol Neurotol* 2001;22(1):61-65.
54. Halmagyi GM, Swee T, McGarvie LA, Todd MJ, Bradshaw A, Yavor RA et al. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J. Laryngol & Otol* 2003 (July); 117(7): 553-557.
55. Halmagyi GM, McGarvie LA, Aw ST, Yavor RA, Todd MJ. The click-evoked vestibulo-ocular reflex in superior semicircular canal dehiscence. *Neurology* 2003; 60(7): 1172-1175.
56. Streubel SO, Cremer PD, Carey JP, Weng N, Minor LB. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol suppl (Stockh)* 2001; 545: 41-49.
57. Brantberg K, Bergenius J, Mendel L, UIT H, Tribukait A, Ygge J. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol* 2001 (Jan), 121(1); 68-75.
58. Crovetto de la Tore MA, White J, Cisneros AI, Basurko JM, Oleaga L, Sarrat R Síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior. Aspectos embriológicos y quirúrgicos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;56:6-11.
59. Tsunoda A, Terasaki O. Dehiscence of the bony roof of the superior semicircular canal in the middle cranial fossa. *J Laryngol Otol* 2002; 116(7): 514-518.
60. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overling the superior canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 137-147.
61. Sobol SE, Teng X, Crenshaw EB. Abnormal mesenchymal differentiation in the Superior Semicircular Canal of Brn4/Pou3f4 Knockout Mice. *Archives of Otolaryngology Head Neck Surg* 2005;131(1):41-45.
62. *Rauch S., Silveira MB, Zhou GS, Kujawa SG, Wall C, Herrmann BS.* Vestibular Evoked Myogenic Potentials versus Vestibular Test Battery in Patients with Meniere's Disease. *Otol Neurotol*. 2004;25(6):981-986.
63. *Magliulo G, Cuiuli G, Gagliardi M, Ciniglio-Appiani G, D'Amico R.* Vestibular evoked myogenic potentials and glycerol testing. *Laryngoscope*. 2004 Feb;114(2):338-43.
64. Versino M, Colnaghi S, Callieco R, Bergamaschi R, Romani A, Cosi V. Vestibular evoked myogenic potentials in multiple sclerosis patients. *Clin Neurophysiol* 2002 Sep;113(9):1464-1469.
65. *Liao LJ, Young YH.* Vestibular Evoked Myogenic Potentials in Basilar Artery Migraine. *Laryngoscope*. 2004;114(7):1305-1309.
66. Takegoshi H., Murofushi T. Vestibular Evoked Myogenic Potentials in Patients with Spinoce-rebellar Degeneration. *Acta Oto-Laryngologica* 2000;120(7): 821-824.
67. Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical applications of vestibular-evoked myogenic potentials. *Neurology* 2005;64(10):1682-1688.
68. Jahnke K, Dost P Surgical treatment of acoustically induced vertigo (Tullio phenomenon). *Laryngorhinootologie*. 1999 Jul;78(7):394-396.