



GÖTEBORGS UNIVERSITET
Sahlgrenska akademien
Institutionen för neurovetenskap och fysiologi
Enheten för Audiologi

VT 2015

SJÄLVSTÄNDIGT ARBETE I AUDIOLOGI, 15 hp

Grundnivå

Titel

**Kirurgi vid Superior Canal Dehiscence Syndrome
– En beskrivande litteraturstudie om audiologiska och vestibulära resultat och komplikationer**

Författare

Anja Andréasson
Jennie Järnros

Handledare

Håkan Hua

Examinator

Lennart Magnusson

Sammanfattning

Superior Canal Dehiscence Syndrome (SCDS) är ett nyupptäckt syndrom med symptom som orsakar ljud- och tryckframkallad yrsel, konduktiv hyperacusis och autofoni. Syndromet uppkommer på grund av ett hål i den superiora båggångens övre bentak och kan behandlas med kirurgi. Då både syndromet och operationstekniken är ny kan det vara av intresse att undersöka vilka resultat och komplikationer som kan uppstå postoperativt.

Syfte: Syftet med denna studie är att undersöka hörsel- och balansrelaterade resultat och komplikationer efter operation av SCDS.

Metod: En beskrivande litteraturstudie har gjorts för att kartlägga de postoperativa resultat och komplikationer som hittills har observerats inom forskningsområdet. Urval av studier har begränsats till publiceringsåren 2005-2015.

Resultat: Postoperativa resultat visar minskat luftben-gap och lindring av autofoni samt ljud- och tryckframkallad yrsel. Vestibulär dysfunktion av den opererade båggången var den vanligaste komplikationen. Tidigare SCDS- och stapeskirurgi innebar en ökad risk för komplikationer.

Konklusion: SCDS-kirurgi ger god symptumlindring och förbättrad livskvalitet men kan ge upphov till hörsel- och balansrelaterade komplikationer. För att förbättra operationstekniken samt optimera rehabiliteringen behövs ökad kunskap och forskning kring postoperativa resultat och komplikationer.

Sökord: Autofoni, Dizziness Handicap Inventory, Hennebert sign, komplikationer, livskvalitet, resultat, Superior Canal Dehiscence Syndrome, Tulliofenomen



University of Gothenburg
The Sahlgrenska Academy
Institute of Neuroscience and Physiology
Unit of Audiology

Spring 2015

BACHELOR RESEARCH THESIS IN AUDIOLOGY, 15 ECTS

Basic level

Title Surgically treated Superior Canal Dehiscence Syndrome – A review of audiological and vestibular results and complications	
Authors Anja Andréasson Jennie Järnros	Supervisor Håkan Hua Examinator Lennart Magnusson
Abstract Superior Canal Dehiscence Syndrome (SCDS) is a newly described syndrome with symptoms including sound- and pressure induced vertigo, conductive hyperacusis and autophony. SCDS is caused by absence of bone overlying the superior semicircular canal and can be surgically treated. As the syndrome and surgical technique is new, it is of importance to study possible postoperative outcomes. Aim: The aim of this study is to investigate postoperative hearing- and balance related results and complications. Method: A review has been conducted in order to investigate postoperative results and complications that have been observed in the research field thus far. Studies published from 2005-2015 have been included. Results: Postoperative results show decreased air-bone-gap, mitigated autophony and sound- and pressure induced vertigo. The most common complication was vestibular dysfunction of the operated superior canal. Previous SCDS- and stapes surgery was shown to increase the risk of complications. Conclusion: SCDS surgery provides symptom mitigations and increased quality of life, but can also cause hearing- and balance related complications. To improve the surgical technique and optimize the rehabilitation for this group of patients, increased knowledge and more research is needed in the field about postoperative results and complications. Keywords: Autophony, complications, Dizziness Handicap Inventory, Hennebert sign, quality of life, Superior Canal Dehiscence Syndrome, results, Tullio phenomenon	

Förord

Vi vill tacka Håkan Hua för god handledning och värdefulla tips och råd under uppsatsens utformning.

Vidare vill vi också tacka Rut Florentzson för att du tagit dig tid att träffa oss och besvara våra medicinrelaterade frågor under arbetets slutfas.

Slutligen vill vi tacka varandra för ett gott samarbete!

Alla moment i studien har genomförts av båda författarna tillsammans.

Ordlista och definitioner

AI: Autophony index.

Autofoni: Symptom som innebär att individen hör sin egen röst eller andning onormalt starkt.

DHI: Dizziness Handicap Inventory.

Hennebert sign: Tryckinducerad yrsel som ger upphov till nystagmus.

HHIA: Hearing Handicap Inventory for Adults.

Konduktiv hyperacusis: Kroppsljud som fotsteg, hjärtslag, ögonrörelser och muskelvidringar upplevs onormalt starka. Innefattar även autofoni.

MIDAS: Migraine Disability Assessment Test.

Nystagmus: Ofrivilliga ögonrörelser som uppstår i samband med störningar i balansorganet.

Oscillopsi: Symptom som innebär ostadighet och en känsla av att omvärlden gungar och rör sig i takt med huvudrörelser.

Otoscleros: Mellanöresjukdom där stigbygelns rörlighet minskas vilket leder till konduktiv hörselnedsättning.

Perilymfatiskt fistel: Tillstånd där vätska från innerörat läcker ut i mellanörat och leder till tryckförändring. Kan ge upphov till symptom som ”Hennebert sign”.

Preoperativt: Tiden innan operation.

Perioperativt: Under operation.

Postoperativt: Tiden efter operation.

SF-36: Short Form Health Survey.

Tulliofenomen: Ljudinducerad yrsel som ger upphov till nystagmus.

Vestibulär dysfunktion: Nedsatt funktion hos balansorganet som kan medföra yrsel.

Vestibulär kompensation: Hjärnans förmåga att successivt kompensera för skeva balansimpulser efter att balansorganet har skadats vilket leder till minskad yrsel.

Innehållsförteckning

BAKGRUND	1
INLEDNING	1
ANATOMI.....	1
<i>Innerörat</i>	1
<i>Balansorganet</i>	2
<i>Yrsel</i>	2
HISTORIA.....	3
ETIOLOGI.....	3
SYMPTOM.....	3
<i>Symptommekanismer</i>	4
DIAGNOSTIK.....	5
<i>Objektiva metoder</i>	5
<i>Subjektiva metoder</i>	6
BEHANDLING.....	7
<i>Operationsmetoder</i>	8
SYFTE	9
SPECIFIKA FRÅGESTÄLLNINGAR	9
METOD	9
MATERIAL	10
RESULTAT	15
DISKUSSION	18
METODDISKUSSION.....	18
RESULTATDISKUSSION.....	19
KONKLUSION	23
REFERENSER	25

BAKGRUND

Inledning

Superior Canal Dehiscence Syndrome (SCDS), också kallat *takfönstersyndrom*, beskrevs första gången år 1998 av Lloyd B. Minor. Vetskapen om att ett hål i den superiora båggången kan orsaka symptom som yrsel och hyperacusis har gjort det möjligt att idag diagnosticera och rehabilitera en patientgrupp som tidigare felaktigt behandlats för bland annat otoscleros.

Patienter med SCDS upplever olika grader av symptom och påverkan i det dagliga livet. En del klarar sig bra genom att undvika starka ljud medan andra upplever sin situation så outhärdlig att en operation är den enda behandlingen för att återfå en god livskvalitet.

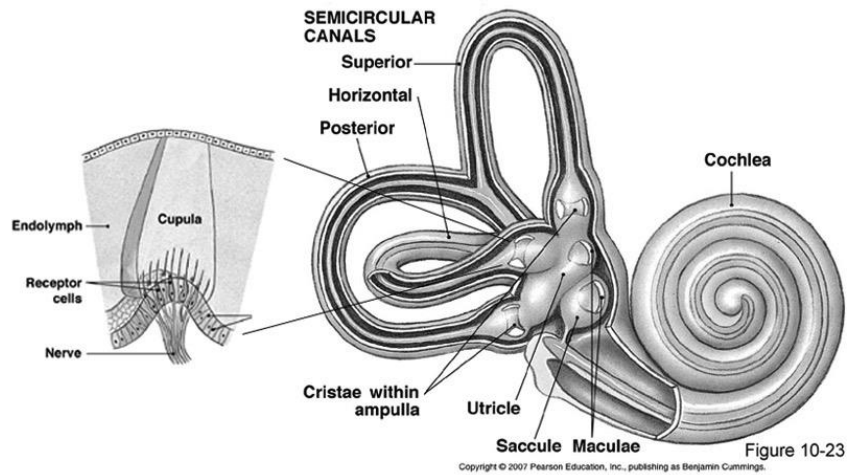
Operationen bygger på en princip där hålet i båggången fylls igen så att de SCDS-relaterade symptomen mildras. Eftersom metoden fortfarande är relativt ny är det viktigt att nyttan och effektiviteten med operationen utreds på ett sådant sätt att operationstekniken kan utvecklas och rehabiliteringen optimeras.

Tidigare metaanalyser som studerat postoperativa resultat är få i antal och publicerade innan 2010. Studierna fokuserar främst på symptommildring och komplikationer men utreder inte eventuell förbättring av livskvalitet. Därför är det av intresse att kartlägga hur forskningsläget ser ut idag kring postoperativa resultat och komplikationer där både symptommildring och upplevd livskvalitet inkluderas. Det är också av vikt att syndromet och behandlingsresultaten uppmärksammas så att personal inom hörselvården kan identifiera denna patientgrupp och ansvara för att optimerad individanpassad vård och rehabilitering ges till patienten.

Anatomi

Innerörat

Innerörat utgörs av cochlean och balansorganet som är två system placerade i temporalbenet. Cochlean och balansorganet består av två vätskefyllda kanalsystem; benlabyrinten och hinnlabyrinten. Benlabyrinten innehåller perilymfa som har hög halt natriumjoner och hinnlabyrinten innehåller kaliumjonrik endolymfa. Sinnescellerna i innerörat kallas hårceller och har sinneshår som reagerar på mekanisk påverkan så som ljudvågor och ändring av huvudets position. Cellkroppen befinner sig i perilymfan och sinneshåren finns i endolymfan. Ändras jonkoncentrationen i vätskorna kan det inverka negativt på hörsel- och balansorganets funktion (Arlinger, 2007).



Figur 1. Innerörats beståndsdelar.

Källa: <https://astumd.files.wordpress.com/2011/12/semi-circular-canal.jpg>

Balansorganet

Figur 1 illustrerar balansorganet som består av ett båggångssystem och två hinnsäckar. Båggångssystemet utgörs av tre båggångar; superiora, posteriora och horisontella båggången. Den superiora och posteriora båggången är placerade i vertikalplanet och den horisontella ligger i horisontalplanet. Båggångarna reagerar på rotatoriska rörelser i tre dimensioner. I båggångarnas hinnlabyrint finns ampuller som innehåller sinnescellerna. Sinnescellerna är samlade på crista ampullaris som är en slags upphöjning i ampullerna. Sinneshåren är i förbindelse med den så kallade cupulan som har en gelatinös struktur. Vid rotatorisk acceleration bildas ett vätskeflöde i endolymfan som gör att cupulan förskjuts längs cristans yta och stimulerar hårcellerna (Roeser, Valente, & Hosford-Dunn, 2007). De två hinnsäckarna, utriculus och sacculus, registrerar linjär acceleration. Sinnescellerna i hinnsäckarna är i kontakt med ett otolitmembran innehållande kalciumkristaller. Vid linjär rörelse glider membranet längs med ytan på hinnsäcken så att sinneshåren hos sinnescellerna registrerar riktningen hos accelerationen. Signalerna färdas därefter via n. vestibulocochlearis till hjärnan för tolkning av rörelsen (Arlinger, 2007).

Yrsel

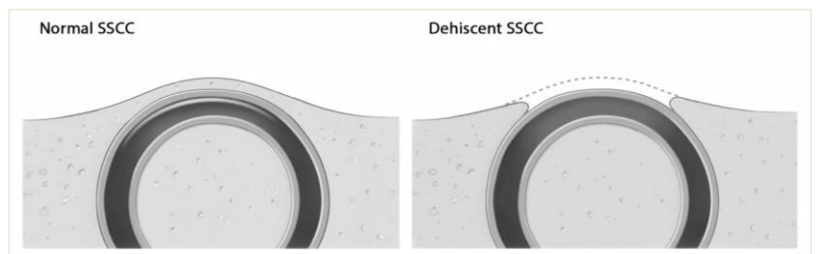
Yrsel är ett symptom som innebär en känsla av att omgivningen roterar och att individen känner sig ostadig. Symptomet uppstår när sinnesinformation från balansorganet, ögonen och leder/muskler/hudtytor inte stämmer överens. Vid kraftigare yrsel kan även illamående och kräkningar förekomma. Störningar i balansorganets funktion på grund av inneröresjukdom kan leda till yrselsymptom av varierande karaktär. (Björklund, 2014).

Historia

SCDS är ett relativt nyupptäckt syndrom och beskrevs första gången år 1998 av Lloyd B. Minor vid Johns Hopkins Hospital, USA (Minor, Solomon, Zinreich, & Zee, 1998). Eftersom SCDS kan medföra ett luft-bengap samt ljud- och tryckframkallad yrsel har syndromet tidigare feldiagnosticerats som otoscleros och perilymfatisk fistel. Detta har lett till onödiga stapesoperationer och kirurgiska utforskningar av mellanörat (Adams & Levine, 2011). I samband med att SCDS beskrevs 1998 gjordes de första operationerna för att fylla igen hålet i benlabyrinten (Minor et al., 1998).

Etiologi

SCDS kännetecknas av att det finns en förtunning eller ett hål i den superiora båggångens övre bentak. En jämförelse mellan normalt och skadat bentak ses i Figur 2. Studier som gjorts på temporalbenet har uppskattat att 0,7 % av den generella populationen har ett hål i den superiora båggångens övre bentak



Figur 2. Till vänster illustreras en normal båggång och till höger ses en båggång vid SCDS.

Källa:

http://med.stanford.edu/ohns/atlas_sb/images/24.3_figure_6.png

och en så stor andel som 2 % kan ha en extrem förtunning i temporalbenet. Denna abnormalitet är oftast bilateral (Carey, Minor, & Nager, 2000). Syndromet kan vara både medfött eller bero på förvärvad skada. Patienten kan till exempel ha en medfödd oförmåga att utveckla normal tjocklek på temporalbenet, varit med om ett huvudtrauma som skadat temporalbenet eller så har en benförtunning skapats på grund av tryck från omgivande vävnad (Hagiwara, Shaikh, Fang, Fatterpekar, & Roehm, 2012). En benförtunning behöver dock inte innebära att personen upplever några symptom (Puwanarajah, Pretorius, & Bottrill, 2008). Vanligast är att de kliniska symptomen uppkommer omkring medelåldern (Minor, 2005).

Symptom

SCDS kan inkludera både audiologiska och vestibulära symptom. Till de audiologiska symptomen hör konduktiv hyperacusis, autofoni, pulserande tinnitus och konduktiv hörselnedsättning. Autofoni innebär en upplevelse av att den egna rösten är kraftigt förstärkt och vid konduktiv hyperacusis har patienten en ökad känslighet för kroppsegna ljud. Patienter

kan då höra ljud som ögon- och nackrörelser, hjärtslag och sina egna fotsteg i det drabbade örat (Adams & Levine, 2011). Till de vestibulära symptomen hör Tulliofenomen, ”Hennebert sign”, ostadighetskänsla och oscillopsi. Tulliofenomen och ”Hennebert sign” innebär yrsel framkallad av starka ljud respektive tryckförändringar. Patienten kan då framkalla nystagmus av exempelvis yttre ljudkällor, hostningar och nysningar (Minor, 2005). Symptomen vid SCDS sammanfattas i tabell 1.

Tabell 1. Symptom vid SCDS.

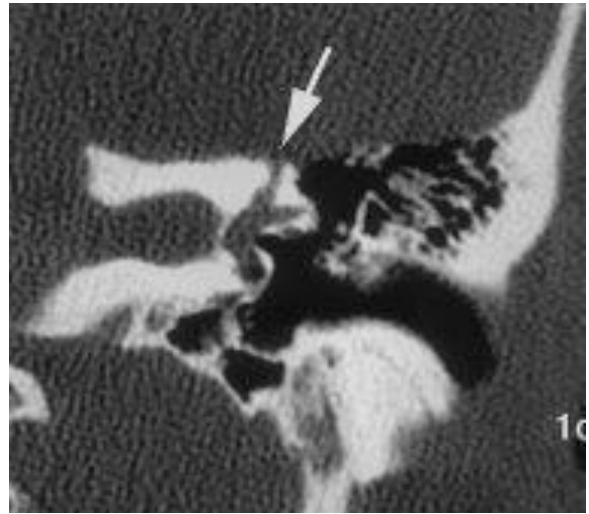
Audiologiska symptom	Vestibulära symptom
Konduktiv hörselnedsättning	Tulliofenomen
Autofoni	”Hennebert sign”
Konduktiv hyperacusis	Ostadighetskänsla
Pulserande tinnitus	Oscillopsi

Symptommekanismer

Hålet i benlabyrinten fungerar som ett ”tredje fönster” där ljud från den egna kroppen kan ledas via skelettet och in till innerörat via öppningen i benet. Detta leder till att patienten bland annat hör sina egna hjärtslag i örat med den skadade båggången (Minor, 2005). Extern tryckförändring ger upphov till att hinnlabyrintens membran buktar ut genom den patologiska öppningen. Detta påverkar flödet av endolymfa i hinnlabyrinten och leder till att cupulan böjs. Balansorganets sinnesceller stimuleras då vilket resulterar i yrsel (Minor et al., 1998). Akustisk energi från yttre ljudkällor kan också passera genom det tredje fönstret i stället för att gå direkt till cochlean vilket skapar ett luft-bengap. Denna typ av konduktiv hörselnedsättning misstas lätt för mellanöreskada när problemet i själva verket sitter i innerörat. Hörtrösklar vid benledning kan dessutom vara onormalt bra hos patienter med SCDS på grund av känsligheten för benlett ljud vilket ytterligare bidrar till luft-bengapet (Adams & Levine, 2011).

Diagnostik

SCDS kan påvisas och diagnosticeras genom olika tester och observationer. Diagnostiseringen kan utföras genom objektiva mätningar med hjälp av röntgenbilder av temporalbenet eller mätning av balansorganets funktion. Även subjektiva test kan göras via frågeformulär där patienterna bland annat uppger hur de upplever sina symptom pre- och postoperativt. Genom att jämföra resultat före och efter operation kan nyttan med operationen utvärderas. De vanligaste diagnostiseringsmetoderna beskrivs nedan.



Figur 3. Röntgenbild hos en patient som har ett hål i den superiora båggångens övre bentak.

Källa: http://entscholar.com/wp-content/uploads/2013/08/supcanal_dehiscence.jpg

Objektiva metoder

Datortomografi (CT) är en röntgenmetod vars teknik bygger på att röntgenstrålning passerar genom kroppens vävnader. Olika typ av vävnad absorberar olika mängd strålning. Utifrån detta kan matematiska algoritmer tillämpas för att få fram en tvådimensionell bild som synliggör vävnader (Roeser et al., 2007). Hos patienter med misstänkt SCDS kan denna teknik användas för att undersöka förekomst av förtunning eller ett hål i temporalbenet (Belden, Weg, Minor, & Zinreich, 2003). CT av temporalbenet vid SCDS ses i Figur 3.

Cervical Vestibular Evoked Myogenic Potentials (cVEMP) är en metod som mäter ”vestibulocollic reflex” (VCR). VCR är en vestibulärt utlöst reflex som uppstår mellan sacculus och muskeln sternocleidomastoideus vid stark klickstimulering ipsilateralt (Roeser et al., 2007). Klickstimulit får halsmuskeln att kontrahera och slappna av vilket utlöser vilopotentialer (Minor, 2005). VEMP-svaren registreras därefter med mätutrustningen och tolkas antingen utifrån latenser eller amplitud (Roeser et al., 2007). Patienter med SCDS tenderar att utlösa VEMP-svar vid onormalt låga trösklar, korta latenser och höga amplituder (Milojicic, Guinan, Rauch, & Herrmann, 2013).

Valsalvamanövern utnyttjar att patienter med SCDS kan utlösa vestibulära symptom i form av tryckinducerad yrsel. Manövern framkallar en tryckförändring i innerörat som påverkar endolymfaflödet i båggången och resulterar i yrsel. Ögonrörelserna som uppkommer rör sig då i samma plan som den superiora båggången (Minor, 2005).

Den *vestibulo-okulära reflexen* (VOR) kan också utnyttjas vid diagnostik av SCDS. VOR uppstår i samband med att signaler från balansorganet styr ögonrörelser. När huvudet roteras i ett visst plan kommer båg gångssystemet signalera detta till ögonmusklerna så kompenserande nystagmus framkallas i motsatt riktning. På så sätt stabiliseras synfältet när huvudet är i rörelse (Roeser et al., 2007). *Head impuls test* (HIT) är ett kvalitativt VOR-test där patienten ska fokusera blicken på en punkt samtidigt som huvudet vrids i samma plan som den undersökta båg gången. Testet används för att påvisa eventuellt nedsatt vestibulär funktion i båg gången samt förekomst av nystagmus. HIT kan göras pre-och postoperativt för att se hur den vestibulära funktionen i båg gången påverkats efter operation (Beynon, Jani, & Baguley, 1998). *Angular vestibulo ocular reflex* (aVOR) bygger på liknande princip som HIT men är ett kvantitativt VOR-test där ögonrörelser mäts i 3D med den så kallade ”search coil”-tekniken (Aw et al., 1996). ”Search coils” placeras då på hornhinnorna som med hjälp av ett magnetfält mäter upp rörelser inducerade från de tre båg gångarna vid huvudrörelser. På så sätt kan den vestibulära funktionen hos varje specifik båg gång undersökas (Collewyn, Van Der Steen, Ferman, & Jansen, 1985). Beräkning av förhållandet mellan hastigheten hos ögonrörelser och huvudrörelser ger ett värde på ”aVOR gain”. Om förhållandet är <1 ($<100\%$) tyder det på vestibulär dysfunktion i båg gången. Vestibulär dysfunktion behöver dock inte betyda att patienten upplever några vestibulära besvär eftersom VOR-testet inte mäter funktionalitet (Ramaioli et al., 2014).

Subjektiva metoder

Dizziness Handicap Inventory (DHI) är ett frågeformulär som kan användas i utredande syfte för att kartlägga patienters upplevda besvär av yrsel i det dagliga livet utifrån funktionella, emotionella och fysiska aspekter. Genom att fylla i formuläret pre-och postoperativt kan resultaten jämföras för att se om operationen har medfört lindring av symptom eller om de fortfarande kvarstår. Det är också ett sätt att bedöma hur patientens livskvalitet påverkas av yrseln och om operationen bidragit till att vardagslivet blivit lättare. Formuläret består av 25 frågor med svarsalternativen ”Ja”, ”Ibland” och ”Kanske”. Svarsalternativen motsvarar 4, 2 respektive 0 poäng. Den sammanlagda poängsumman kan variera mellan 0-100 poäng där höga poäng motsvarar svårare besvär (Jacobson & Newman, 1990).

Autophony index (AI) är ett utvärderingsformulär som modifierats utifrån Tinnitus Reaction Questionnaire för att kunna användas på patienter som upplever besvär av autofoni.

Formuläret består av 26 frågor som innefattar hur den egna rösten upplevs i olika situationer och hur detta påverkar patienten emotionellt och psykiskt. Svartalternativen består av en poängbaserad femgradig skala som sträcker sig från “Inte alls” (0 poäng) till “Nästan alltid” (5 poäng). Den totala poängen varierar mellan 0-104 poäng där låga poäng indikerar inga eller milda besvär och höga poäng innebär större upplevda besvär av autofoni i vardagslivet (Crane, Lin, Minor, & Carey, 2010).

SF-36 är ett frågeformulär där patienter ombeds besvara frågor angående sin hälsorelaterade livskvalitet utifrån fysiska och psykiska aspekter. Formuläret utgår från åtta kategorier som innefattar fysisk funktionsförmåga, rollfunktion - fysiska begränsningar, smärta, allmän hälsa, vitalitet, social funktion, rollfunktion – emotionella begränsningar och psykiskt välbefinnande (McHorney, Ware Jr, Lu, & Sherbourne, 1994). Formuläret kan användas för patienter som genomgått SCDS-operation för att jämföra upplevd livskvalitet före och efter operationen.

Hearing Handicap Inventory for Adults (HHIA) är ett frågeformulär som mäter i vilken grad hörselnedsättning påverkar patienten emotionellt och socialt. Svartalternativen “Ja” “Ibland” och “Kanske” motsvarar olika poäng. Skalan sträcker sig från 0-100 poäng där höga poäng motsvarar en stor påverkan och upplevd funktionsnedsättning och låga poäng motsvarar en liten påverkan (Newman, Weinstein, Jacobson, & Hug, 1990).

Migraine Disability Assessment Test (MIDAS) mäter hur stor negativ påverkan huvudvärk har i vardagslivet. Formuläret ger en uppskattning av upplevd grad av smärta och funktionshinder orsakad av huvudvärk. Graden av påverkan beräknas genom att patienten anger en siffra efter varje svartalternativ som representerar antalet dagar då huvudvärken besvärar patienten så pass mycket att arbete, socialt liv eller aktiviteter inte kan genomföras. Dagarna räknas ihop till poäng som sedan anges på en skala från 1-4 där varje steg i skalan beskriver svårighetsgraden av migrän (Stewart, Lipton, Kolodner, Liberman, & Sawyer, 1999). MIDAS kan användas hos patienter som har SCDS men som också lider av vestibulär migrän.

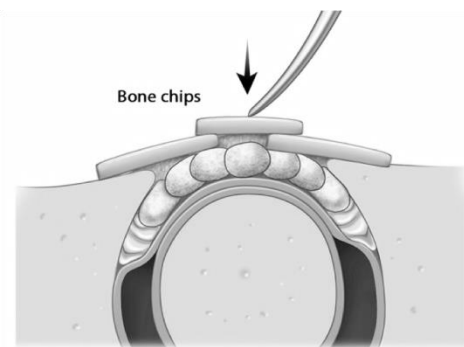
Behandling

Beroende på vilka symptom patienten upplever och hur stor påverkan de har på personens livskvalitet kan behandlingen vid SCDS variera. Vid milda besvär kan det räcka med en ljuddämpande öronpropp i örat för patienter som upplever Tulliofenomen eller ett

tryckutjämnande rör i trumhinnan om patienten besväras av tryckframkallad yrsel. En del patienter nöjer sig med att enbart få en diagnos och på så sätt få en förklaring till symptomen de upplever. Patienter vars symptom är så omfattande att de utgör ett hinder i vardagen kan behandlas kirurgiskt. Operationen går ut på att fylla igen hålet i båggången vilket kan göras genom tre olika operationsmetoder; plugging, resurfacing, eller capping. För att komma åt den drabbade båggången kan två olika ingångstekniker användas. "Middle fossa approach" innebär att kirurgen går in via skallen ovanför örat och vid "transmastoid approach" går kirurgen istället in bakom örat för att komma åt att fylla igen båggången. "Middle fossa approach" är den metod som används mest eftersom hålet i båggången synliggörs bättre vilket underlättar ingreppet. I samband med operationen mäts även storleken på hålet upp (Adams & Levine, 2011).

Operationsmetoder

Plugging innebär att hålet i båggången fylls igen med benmassa och bindväv som tillsammans bildar en plugg i den superiora båggången. Därefter täcks området ovanpå pluggen med benflisor. Figur 4 illustrerar en igenpluggad båggång. Vid *resurfacing* pluggas inte båggången igen utan ifyllnadsmaterialet placeras enbart på ytan av båggången. Till skillnad från plugging täpps hålet igen utan att påverka vätskeflödet i båggångskanalen (Adams & Levine, 2011). *Capping* är en variant av resurfacing där kirurgen använder en fogmassa av hydroxyapatit istället för ben- och bindvävsmassa (Mueller, Vibert, Haeusler, Raabe, & Caversaccio, 2014). Plugging har visat en högre grad av symptomlindring jämfört med resurfacing och metoden har sedan 2002 varit den mest använda vid operation av SCDS. Det har även visat sig att återfallsrisken är större hos patienter som opereras genom resurfacing jämfört med plugging (Agrawal et al., 2012). Detta kan bero på att den mindre mängd benmassa som används vid resurfacing lättare absorberas av kroppen (Friedland & Michel, 2006).



Figur 4. Plugging av den superiora båggången.

Källa:

http://med.stanford.edu/ohns/atlas_sb/images/24.3_figure_18.png

Eftersom SCDS-operationer har genomförts under en relativt kort tidsperiod är forskningen kring postoperativa resultat och komplikationer begränsad. Uppföljning efter operation är viktig för att utreda operationens effektivitet och symptomlindring både på kort och lång sikt.

Kunskapen är viktig för att kunna utveckla operationstekniken samt för att personal inom vården ska kunna optimera och individanpassa rehabiliteringen.

SYFTE

Syftet med litteraturstudien är att undersöka hörsel- och balansrelaterade resultat och komplikationer efter operation av SCDS.

SPECIFIKA FRÅGESTÄLLNINGAR

1. Vilka hörsel- och balansrelaterade resultat kan observeras efter operation av SCDS?
2. Vilka är de vanligaste komplikationerna?
3. Vilka faktorer kan påverka dessa komplikationer?

METOD

Datainsamlingen för litteraturstudien utfördes i form av sökningar i databaserna Scopus och Pubmed, universitetsbibliotekets tidsskrifter samt granskning av artiklarnas referenslistor. Litteratursökningen redovisas i tabell 2. Endast originalartiklar har granskats. Då syndromet beskrevs relativt nyligen och tillgången på litteratur är begränsad valdes artiklar som publicerats under tioårsperioden 2005-2015. Urvalet av artiklar har gjorts genom att läsa sammanfattningar med litteraturstudiens syfte och frågeställningar i åtanke. Därefter har materialet granskats mer noggrant och artiklar som inte har visat sig vara relevanta för frågeställningarna har exkluderats. Artiklar som exkluderades var de som undersökte SCDS hos barn och gravida, periooperativa komplikationer samt studier som hade minst fem deltagare.

Tabell 2. Resultat från litteratursökning.

Datum	Databas	Sökord	Antal träffar	Titlar	Granskade sammanfattningar	Valda artiklar
12/2-15	Scopus	SCDS AND postoperative	26	5	5	1
12/2-15	Scopus	"Semicircular Canal Dehiscence Syndrome" AND surgery	29	10	10	1
12/2-15	Scopus	SCDS AND surgery	29	7	4	1
12/2-15	Pubmed	Semicircular canal dehiscence repair	50	12	11	2
12/2-15	Scopus	"superior semicircular canal dehiscence" AND surgery	66	30	7	2
12/2-15	Pubmed	semicircular canal dehiscence (surgery) (postoperative)	39	5	5	1
12/2-15	Scopus	"superior semicircular canal dehiscence" AND capping	1	1	1	1
12/2-15	Pubmed	"superior semicircular canal dehiscence" AND capping	2	2	1	0
13/2-15	Scopus	"superior canal dehiscence" AND vertigo	66	23	1	1
4/3-15	Scopus	"superior canal dehiscence" AND "quality of life"	3	3	3	1

MATERIAL

De elva artiklar som valts ut till denna litteraturstudie är publicerade mellan år 2006-2014. Samtliga studier tar upp olika aspekter av hörsel- och balansrelaterade resultat och komplikationer efter operation av SCDS. Vissa studier beskriver påverkan på hörsel och balans medan andra fokuserar på symptommildring och upplevd livskvalitet efter operation. Medelåldern hos deltagarna i samtliga studier skiljer sig i stort sett inte åt och fördelningen kvinnor och män har varit cirka 50/50. Det finns dock en viss variation i antal deltagare mellan studierna. En sammanfattning av materialet redovisas i tabell 3. Artiklarna i tabellen är fetmarkerade i referenslistan.

Tabell 3. Sammanställning av materialet.

Författare/ Publiceringsår	Studiedesign	Syfte	Material	Metod	Resultat	Konklusion
Limb et al. (2006)	Retrospektiv fallstudie	Utreda pre- och postoperativ hörsel vid operation av SCDS.	Pre- och postoperativa audiogram från 29 patienter.	Operation genom plugging+resurfacing samt resurfacing. Ton- och talaudiometri före och efter operation.	Ingen signifikant förändring av hörseln. Patienter som tidigare opererats för SCDS (n=2) fick dock signifikant försämring av genomsnittligt TMV_{luft} (5,8 dB HL preop, 61,7 dB HL postop.), TMV_{ben} (-6,7 dB HL preop, 48,3 dB HL postop.) samt minskad taluppfattning (92 % preop, 22 % postop). Fem patienter fick minskat luftben-gap i basen.	Operation av SCDS är inte associerad med förändring av hörseln men kan leda till minskning av luftben-gap i basen hos en del patienter. Patienter som tidigare genomgått SCDS-operation kan få försämrade hörrösklar och taluppfattning.
Ward et al. (2012)	Klinisk review	Undersöka påverkan av hörseln postoperativt vid plugging.	Pre- och postoperativa audiogram från 43 fall.	Operation genom plugging. Ton- och talaudiometri före och efter operation. Uppföljningstid 7-10 dagar samt >1 mån postoperativt.	Signifikant försämring av genomsnittligt TMV_{4ben} efter 7-10 dagar (8,4 dB HL preop, 19,3 dB HL postop.) som kvarstod efter >1 mån. Vid >1 mån sågs en signifikant minskning av luftben-gap i basen (16,0 dB HL preop, 8,1 dB HL postop). Luftledningströsklar förbättrades vid 250 Hz (-6 dB) och försämrades vid 4 och 8 kHz (+10,4 dB resp. +12,9 dB). Patienter som tidigare genomgått SCDS- och mellanörekirurgi (n=7) hade större försämring av TMV_{4ben} (+32,8 dB) och hade låg taluppfattning (74,7 % postop.)	Vid långtidsuppföljning minskas luftben-gap vid låga frekvenser. Detta på grund av förbättrad luftledning och försämrade benledning i basområdet. Operationen är också förenad med viss risk för SNHL i diskanten. Tidigare SCDS- och mellanörekirurgi kan vara riskfaktorer för mer omfattande försämring av benledningströsklar och taluppfattning.
Goddard et al. (2014)	Retrospektiv studie	Undersöka påverkan av hörseln samt självupplevd symptommildring postoperativt	Pre- och postoperativa audiogram från 23 patienter.	Operation genom plugging. Ton- och talaudiometri före och efter operation. Uppföljningstid 13-20 mån postoperativt. Patienterna uppgav pre- och postoperativa besvär	Ingen signifikant hörselförändring. Marginell minskning av genomsnittligt luftben-gap (9,3 dB preop, 7,9 dB postop.). 81 % upplevde fullständig eller delvis förbättring av symptom. Förekomst av autofonisymptom minskade (63 % preop, 13 % postop.) och pulserande tinnitus (46 % preop, 13 % postop.). Generell förbättring av ostadighetskänsla (100 % preop, 33 % postop.), "Hennebert sign" (46 % preop, 13 % postop.) och Tulliofenomen (33 %, 0 %).	Operation av SCDS ger en liten minskning av luftben-gap och ger en generell förbättring av både audiologiska och vestibulära symptom.

Författare/ Publiceringsår	Studiedesign	Syfte	Material	Metod	Resultat	Konklusioner
Carey et al. (2007)	Prospektiv studie	Undersöka funktionen hos samtliga bäggångar pre- och postoperativt	Pre- och postoperativa resultat av aVOR hos 19 patienter.	Operation genom plugging och resurfacing. aVOR-mätning med ”magnetic search coils” pre- och postoperativt. Uppföljningstid 1,5-7 mån postoperativt.	Signifikant minskning av ”aVOR gain” i den ipsilaterala superiora bäggången (-44 %). Liten minskning av ”aVOR gain” i den kontralaterala posteriora bäggången (-10 %). ”aVOR gain” hos horisontella bäggångarna samt ipsilaterala posteriora bäggången var oförändrade efter operation.	Operation av SCDS medför försämring av funktion i den opererade bäggången. Resterande ipsilaterala bäggångar hålls intakta.
Janky et al. (2012)	Prospektiv studie	Undersöka funktionell balans, vestibulär dysfunktion och vestibulär kompensation postoperativt.	Resultat av funktionella och vestibulära test hos 30 patienter.	Operation genom plugging+resurfacing. Funktionella och vestibulära balanstester pre- och postoperativt. Uppföljningstid <1 vecka samt ≥ 6 veckor	Ökad fallrisk vid korttidsuppföljning som avtar med tid. HIT visade försämrade funktion hos den opererade bäggången hos samtliga patienter vid kort- och långtidsuppföljning. 40 % hade även nedsatt funktion hos den ipsilaterala posteriora bäggången. Förekomst av spontan- och huvudskakningsnystagmus observerades i 60 % respektive 80 % av fallen vid <1 vecka postoperativt.	Den första tiden efter operation finns risk för nedsatt funktionell balans som förbättras med tiden. Operationen medför nedsatt funktion hos den superiora bäggången som kvarstår vid långtidsuppföljning. Det finns även en viss risk för vestibulär dysfunktion hos den ipsilaterala posteriora bäggången.
Agrawal et al. (2009)	Klinisk review	Undersöka vestibulär dysfunktion i ett tidigt och sent postoperativt stadiet samt se om det finns ett samband mellan dysfunktion och storlek på hålet.	Resultat från kvalitativa och kvantitativa VOR-tester hos 42 patienter.	Operation genom plugging där också hålets storlek mättes upp. VOR-mätningar genom HIT samt aVOR. Uppföljningstid 1-7 dagar samt 6-29 veckor.	Vestibulär dysfunktion ipsilateralt förekom hos 38 % 1-7 dagar postop. och hos 11 % >6 veckor. Patienter med dysfunktion i den tidiga fasen var mer benägna att få långvariga besvär. Den vestibulära dysfunktion ökade med ökad längd på hålet. Medelvärdet på hålets längd för de med vestibulär dysfunktion var 4,9 mm och 3,4 mm hos de som inte hade det.	Vestibulär dysfunktion är vanligt i den tidigt postoperativa fasen men avtar generellt med tid. Ju större hål desto större risk för vestibulär dysfunktion postoperativt.

Författare/ Publiceringsår	Studiedesign	Syfte	Material	Metod	Resultat	Konklusioner
Mueller et al. (2014)	Retrospektiv studie	Undersöka hur effektivt SCDS-symptom lindras vid operation med cappingtekniken.	DHI-formulär från 9 opererade patienter samt 12 patienter som inte opererats.	Operation genom capping. Jämförelse av DHI-poäng och audiologiska symptom pre- och postoperativt. Uppföljningstid 3,6 år.	Förbättring av autofoni (67 % preop, 33 % postop), hyperacusis (78 % preop, 56 % postop), tulliofenomen (89 % preop, 11 % postop), "Hennebert sign" (33 % preop, 11 % postop). DHI-medelvärde för opererade patienter var 26 poäng och 34,3 poäng för de som inte opererats.	Generell förbättring av audiologiska och vestibulära symptom efter operation av SCDS. Mindre yrselbesvär i vardagen hos patienter som opererats jämfört med de som inte opererats. Patienter som opererats tenderar alltså att ha högre livskvalité än de som inte opererats.
Bogle et al. (2012)	Retrospektiv studie	Jämföra DHI före och efter operation av SCDS.	DHI-formulär från 20 opererade patienter	Operation genom resurfacing. Patienterna fyllde i DHI-formulär före och efter operation. Uppföljningstid 4-21 mån.	Generell minskning av DHI för den totala gruppen från 48 till 33 poäng, dock ej statistiskt signifikant. Preoperativa poäng >30 korrelerade med signifikant minskning av DHI. Preoperativa DHI-poäng <30 visade ingen signifikant minskning av DHI.	Desto större besvär av vestibulära symptom preoperativt desto större chans till upplevd förbättring efter operation.
Jung et al. (2014)	Retrospektiv studie	Undersöka grad av upplevda besvär i vardagen orsakade av yrsel, autofoni, huvudvärk, hörselnedsättning och generell påverkan av livskvalitet postop.	DHI-formulär, AI-formulär, HHIA-formulär, SF-36 samt MIDAS-formulär hos 38 opererade patienter.	Operation genom plugging. Patienter fyllde i samtliga formulär efter operationen. Uppföljningstid 34 mån.	Preoperativt upplevde 84 % av patienterna yrsel, 85 % upplevde autofoni och 34 % upplevde migrän. Postoperativt hade 47 % av patienterna DHI >30. 12 % hade AI >30. Det fanns en korrelation mellan patienter med DHI>30 och förhöjda MIDAS-steg. Höga DHI-poäng korrelerade också med låga poäng på SF-36 för samtliga kategorier utom "rollfunktion – emotionella begränsningar". Ingen korrelation mellan HHIA och låga eller höga DHI-poäng.	Yrsel upplevs som ett större hinder i vardagen än autofoni efter operation. Patienter som upplever måttliga till svåra yrselbesvär efter operation är mer benägna att även ha migrän och en lägre livskvalité jämfört med patienter som har låga eller inga yrselbesvär.

Författare / Publiceringsår	Studiedesign	Syfte	Material	Metod	Resultat	Konklusioner
Crane et al. (2008)	Retrospektiv studie	Utvärdera förbättring av DHI postoperativt samt se om det finns något samband mellan förändring av DHI och hörrösklar, cVEMP och hålstorlek.	DHI-formulär från 19 opererade patienter. Pre- och postoperativa audiogram samt cVEMP-resultat.	Operation genom plugging. Uppmätning av hålstorlek. Patienter fyllde i DHI-formulär pre- och postoperativt samt gjordes tonaudiometri och cVEMP-mätning. Uppföljningstid >3 mån postoperativt	<p>Medelvärde för DHI minskade signifikant från 44 till 18 poäng för hela gruppen. Patienter med preoperativa poäng >30 hade signifikant minskning av DHI medan de med <30 inte hade någon signifikant DHI-förbättring.</p> <p>Två patienter fick ökade DHI-poäng. Den ena hade gjort tre tidigare stapesoperationer och den andra upplevde oscillopsi postoperativt. Två patienter fick ingen DHI-förändring. Dessa personer hade enbart audiologiska symptom som autofoni och tinnitus.</p> <p>Generell minskning av luftben-gap med 10 dB HL. Det fanns ingen korrelation mellan förbättring av DHI och preoperativt cVEMP, hörrösklar eller hålstorlek.</p>	<p>Operation av SCDS leder till minskning av upplevda yrselbesvär i vardagen. Patienter som upplever större grad av besvär preoperativt tenderar att uppleva en större förbättring än de med milda yrselbesvär. Tidigare stapesoperationer kan vara förenat med ökade yrselbesvär postoperativt. Patienter som opereras för audiologiska symptom får ingen DHI-förbättring men blir ändå hjälpta av operation.</p> <p>Operation leder till minskat luftben-gap. Inget samband mellan varken cVEMP, storlek på hålet, hörrösklar och ändring i DHI.</p>
Crane et al. (2010)	Retrospektiv studie	Undersöka ändring av autofonisymptom postoperativt.	AI-formulär och SF-36-formulär från 19 opererade patienter.	Operation genom plugging. Patienter fyllde i AI-formulär och SF-36-formulär pre- och postoperativt. Uppföljningstid >3 mån.	<p>Generell signifikant minskning av AI från 42 till 9 poäng. 74 % blev helt fria från autofonibesvär. Två patienter upplevde ingen förbättring. Den ena hade bilateral SCDS och upplevde autofoni i det kontraterala örat postoperativt. Den andra patienten hade mycket lätta preoperativa autofonibesvär.</p> <p>Medelvärde för SF-36 ökade från 56 poäng preop. till 65 poäng postop. Ökningen var inte signifikant. Den psykiska hälsokomponenten ökade dock signifikant från 61 poäng preop. till 73 poäng postop.</p>	<p>Operation av SCDS leder till minskning av upplevda autofonibesvär i vardagen. Svårare autofonisymptom preoperativt ger en större upplevd förbättring efter operation. Bilateral SCDS kan leda till att autofonisymptom upplevs på det kontraterala örat efter operation.</p> <p>Patienter som genomgått operation av SCDS tenderar att uppleva förbättrad psykisk hälsa.</p>

RESULTAT

Vilka hörsel- och balansrelaterade resultat kan observeras efter operation av SCDS?

Två av studierna uppmäter ingen signifikant förändring av hörseln (Limb, Carey, Srireddy, & Minor, 2006; Goddard & Wilkinson, 2014). Fyra studier redovisar en generell minskning av luftben-gap i basområdet efter operationen som varierar mellan 1,4-10 dB HL (Goddard & Wilkinson, 2014; Limb et al., 2006; Crane, Minor, & Carey, 2008; Ward et al., 2012). Minskningen var dock endast statistiskt signifikant i en av studierna (Ward et al., 2012). Två studier visar en förbättring av autofoni som varierar mellan 34-50 % (Mueller et al., 2014; Goddard & Wilkinson, 2014). Hyperacusis och pulserande tinnitus kan också förbättras något efter operation (Goddard & Wilkinson, 2014; Mueller et al., 2014). Två studier redovisar en låg förekomst av måttliga till svåra autofonibesvär i vardagen postoperativt (Crane et al., 2010; Jung, Lookabaugh, Owoc, McKenna, & Lee, 2014). Crane et al. (2010) visar också att det sker en signifikant minskning av AI efter operation.

Operationen kan också mildra symptom av vestibulär karaktär. Två studier redovisar en signifikant förbättring av Tulliofenomen och Hennebert sign som varierar mellan 78-100% för Tulliofenomen och 22-33 % för ”Hennebert sign” (Goddard & Wilkinson, 2014; Mueller et al., 2014). En av studierna visar även en förbättring av ostadighetskänsla (Goddard & Wilkinson, 2014). Studier som mätt DHI efter operation konkluderar att patienter som opererats för SCDS upplever små besvär av yrsel i vardagen (Mueller et al., 2014; Crane et al., 2008; Bogle, Lundy, Zapala, & Copenhaver, 2013). Enligt två studier sker en minskning av DHI-poäng postoperativt (Bogle et al., 2013; Crane et al., 2008). Ingen signifikant förbättring av generell livskvalitet kunde observeras enligt en av studierna men däremot sågs en ökning av de psykiska hälsokomponenterna inom SF-36 (Crane et al., 2010). Samtliga postoperativa resultat redovisas i tabell 4.

Vilka är de vanligaste komplikationerna?

En studie observerar att operation vid SCDS kan medföra en risk för sensorineural hörselnedsättning i diskantområdet (Ward et al., 2012). Patienter som tidigare opererats för SCDS kan få försämrade tontrösklar och låg taluppfattning postoperativt (Limb et al., 2006; Ward et al., 2012). Även tidigare mellanörekirurgi som exempelvis stapesoperationer kan innebära ökad risk för försämrade tontrösklar och taluppfattning efter operation (Ward et al.,

2012). En annan audiologisk komplikation kan vara förekomst av konduktiv hörselnedsättning och autofoni i det kontralaterala örat efter operation hos patienter som har bilateral SCDS (Crane et al., 2010).

En vanligt förekommande balansrelaterad komplikation är vestibulär dysfunktion av den superiora båggången i en tidigt postoperativ fas som sedan avtar med tid (Carey, Migliaccio, & Minor, 2007; Janky, Zuniga, Carey, & Schubert, 2012; Agrawal, Migliaccio, Minor, & Carey, 2009). En av studierna påvisar även vestibulär dysfunktion genom VOR-mätningar vid långtidsuppföljning (Agrawal et al., 2009). Det kan också finnas en risk för nedsatt funktion av den ipsilaterala posteriora båggången efter operation (Janky et al., 2012). En studie visar att större hål i båggången ökar risken för vestibulär dysfunktion i den tidigt postoperativa fasen (Agrawal et al., 2009). Den funktionella balansen kan också vara nedsatt i form av ökad fallrisk direkt efter operation som avtar med tiden (Janky et al., 2012). En artikel gör DHI-uppföljning efter ca tre år och finner då att 47 % av patienterna hade måttliga till svåra besvär med yrsel (Jung et al., 2014). Komplikationerna som kan uppstå efter operation av SCDS redovisas i tabell 4.

Tabell 4. Sammanställning av hörsel- och balansrelaterade resultat och komplikationer som kan förekomma efter SCDS-operation.

Postoperativa resultat		Postoperativa komplikationer	
Audiologiska	Vestibulära	Audiologiska	Vestibulära
Minskat luft-bengap Minskad autofoni Minskad pulserande tinnitus Minskad påverkan av autofonibesvär i vardagen	Minskat Tulliofenomen Minskat ”Hennebert sign” Minskad ostadighetkänsla Minskad påverkan av yrselbesvär i vardagen	Försämrade hörtrösklar Försämrad taluppfattning Autofoni i kontralaterala örat	Vestibulär dysfunktion Ökad fallrisk Måttliga till svåra besvär med yrsel.

Vilka faktorer kan påverka dessa komplikationer?

En faktor som kan påverka resultatet vid operation av SCDS är tidigare stapeskirurgi vilket tas upp av två studier (Ward et al., 2012; Crane et al., 2008). Upprepad behandling av otoscleros kan leda till försämrade hörtrösklar och taluppfattning postoperativt (Ward et al., 2012). Tidigare stapeskirurgi kan också ha ett samband med måttliga till svåra postoperativa besvär med yrsel med negativ påverkan av livskvaliten som följd (Crane et al., 2008). Tidigare genomförda SCDS-operationer är också en faktor som enligt två av studierna kan leda till försämrade hörtrösklar och taluppfattning efter operation (Limb et al., 2006; Ward et al., 2012).

Tid efter operation påverkar också vilka komplikationer patienten har. Det tidigt postoperativa stadiet (ca 1-7 dagar efter operation) kan vara förenat med större förekomst av vestibulär dysfunktion i den superiora båggången och funktionell balansnedsättning jämfört med långtidsuppföljning (ca ≥ 6 veckor) (Carey et al., 2007; Janky et al., 2012; Agrawal et al., 2009). Nedsatt funktion av den opererade båggången postoperativt avtar alltså med tid. En av studierna mäter dock upp vestibulär dysfunktion även vid långtidsuppföljning (Janky et al., 2012). Storlek på hålet i båggången kan enligt en studie också ha en påverkan på risken för vestibulär dysfunktion efter ingreppet. Ju större storlek desto större dysfunktion (Agrawal et al., 2009). I en av studierna är långtidsuppföljningen extra lång (~3 år) och visade på en hög andel måttliga till svåra besvär av yrsel jämfört med de andra studiernas långtidsuppföljningar på ≥ 6 veckor där andelen är mindre (Jung et al., 2014). Patienter som lider av migrän kan också vara mer benägna att ha måttliga till svåra yrselbesvär samt minskad livskvalitet vid långtidsuppföljning jämfört med de som inte har besvär med huvudvärk (Jung et al., 2014).

Sannolikheten att uppleva en förbättring av livskvalitén kan visa sig vara mindre för patienter med milda preoperativa yrsel- eller autofonibesvär jämfört med de som upplevde måttliga till svåra besvär innan operationen (Crane et al., 2008; Crane et al., 2010; Bogle et al., 2013). Bilateral SCDS kan vara förenad med en upplevelse av autofoni i det kontralaterala örat efter operationen (Crane et al., 2010). Olika faktorer som kan leda till komplikationer postoperativt sammanfattas i tabell 5.

Tabell 5. Faktorer som kan öka risken för postoperativa komplikationer.

Faktor	Komplikationer
Tidigare stapeskirurgi	Försämrade hörtrösklar och taluppfattning Ökad påverkan av yrsel i vardagen
Tidigare SCDS-kirurgi	Försämrade hörtrösklar och taluppfattning
Tid efter operation	Vestibulär dysfunktion (1-7 dagar) Funktionell balansnedsättning (1-7 dagar postop.) Måttliga till svåra besvär av yrsel (>3 år)
Storlek på hålet	Vestibulär dysfunktion
Migrän	Måttliga till svåra yrselbesvär Minskad livskvalitet
Milda yrsel- och autofonibesvär preoperativt	Ingen eller liten förbättring av upplevda yrsel- och autofonibesvär i vardagen.
Bilateral SCDS	Autofoni i kontralaterala örat

DISKUSSION

Metoddiskussion

Att genomföra en litteraturstudie har varit en lämplig metod för att besvara uppsatsens frågeställningar och för att uppnå syftet med arbetet. Databaserna Scopus och PubMed har bidragit med det material som har använts för att kunna sammanställa ett resultat. Den litteratursökning som gjordes i universitetsbibliotekets arkiv för tidskrifter gav inga relevanta sökträffar och därför begränsades materialet till originalartiklar från Scopus och PubMed. Då syndromet är nyupptäckt och ovanligt finns det begränsat med forskning inom området vilket försvårade datainsamlingen. För kunna samla ihop tillräckligt med material och på så sätt öka litteraturstudiens genomförbarhet sattes kravet mindre än fem deltagare hos artiklarna. De studier som valts ut har mellan 9-40 deltagare vilket fortfarande kan anses vara låga deltagarantal. Sökorden som använts har resulterat i få sökträffar vilket har bidragit till ett litet urval av relevanta artiklar. Den begränsade tillgången på material samt att artiklarna har relativt få deltagare försvagar resultatets generaliserbarhet vilket måste beaktas när

konklusioner dras. Om studier på barn och gravida hade inkluderats kunde materialet ha utökats men däremot hade resultat blivit mer svårtolkat eftersom patienterna då hade tillhört flera olika grupper. Materialet hade också kunnat utökas om studier som tar upp perioperativa komplikationer hade inkluderats. Detta valdes dock bort på grund av att perioperativa komplikationer främst är medicinska (t.ex. blödningar) vilket faller utanför den audiologiska och vestibulära infallsvinkel som denna studie grundar sitt syfte på.

De artiklar som har valts ut täcker upp en stor del av forskningen i och med att tillgången på material har varit begränsad och få exkluderingar har gjorts. Till skillnad från tidigare metastudier kring postoperativa resultat och komplikationer fokuserar denna litteraturstudie även på patientens upplevda livskvalitet och inte enbart på symptomlindring och objektiva observationer. Att denna litteraturstudie inkluderar studier vars innehåll skiljer sig åt gällande hörsel- och balansrelaterade resultat och komplikationer kan ses som både en för- och nackdel. Fördelen är att resultatet ger en bred sammanställning av olika postoperativa följder men nackdelen är att de slutsatser som dras styrks av ett litet antal artiklar. Studiernas uppföljningstider har varierat något och i studien som är gjord av Limb et al. (2006) har uppföljningstiden inte angivits. Detta kan i vissa fall försvåra jämförelsen mellan studiernas resultat eftersom tid efter operation är en aspekt som kan påverka postoperativa följder.

Samtliga studier förutom den som är gjord av Mueller et al. (2014) är genomförda i USA. Majoriteten av dessa är gjorda på Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, Maryland där syndromet också beskrevs först. Eftersom materialet är så pass begränsat till en forskningsinstitution kan det vara av vikt att öka kunskapen kring syndromet så att mer forskning kring SCDS genomförs även på en global nivå.

Resultatdiskussion

Resultatet från denna litteraturstudie tyder på att både audiologiska och vestibulära resultat och komplikationer kan observeras efter SCDS-operation. Vanligt förekommande resultat var minskad autofoni, minskat luftben-gap samt minskade yrselsymptom med förbättrad livskvalitet som följd. Postoperativa komplikationer var främst av vestibulär art i form av vestibulär dysfunktion av den opererade bäggången. De huvudsakliga faktorer som påverkade postoperativa komplikationer var tid efter operation samt tidigare otokirurgi.

Minskning av luftben-gap i basområdet observerades i fyra av studierna (Goddard & Wilkinson, 2014; Limb et al., 2006; Crane et al., 2008; Ward et al., 2012). Denna förbättring

kan bero på att akustisk energi som leds genom hörselgången inte längre passerar det tredje fönstret i båggången. Allt ljud går då istället till cochlean vilket leder till förbättrade luftledningströsklar. När hålet i båggången fylls igen minskar också patientens känslighet för benlett ljud vilket kan vara en anledning till att benledningströsklarna försämras. Studien av Ward et al. (2012) observerar en viss risk för sensorineural hörselnedsättning i diskantområdet medan de två andra studier som undersökt postoperativ hörselpåverkan inte ser någon signifikant förändring av hörseln. Studien av Ward et al. (2012) har dock ett nästan dubbelt så stort deltagarantal jämfört med de andra studierna vilket skulle kunna styrka antagandet att operation av SCDS medför en risk för sensorineural hörselnedsättning. En möjlig mekanism skulle kunna vara att operation av båggången påverkar innerörevätskorna så att sinnescellerna i cochlean kan skadas.

Autofoni är ett av de symptom som kan förbättras efter operationen. Förbättringen kan bero på att kroppsegna ljud inte längre kan passera genom öppningen i temporalbenet. Liknande mekanism skulle kunna förklara varför även vestibulära symptom som Tulliofenomen och ”Hennebert sign” minskas efter operation. Då ljud- och tryckförändringar inte längre kan passera det tredje fönstret sker inte heller någon påverkan av endolymfaflödet och därmed uppstår inte yrsel. Tulliofenomen tenderar att mildras i högre grad än ”Hennebert sign” enligt två av studierna (Goddard & Wilkinson, 2014; Mueller et al., 2014). Detta kan bero på att operationen i vissa fall ger en försämring av hörseln och därmed minskar känsligheten för starka ljud. Ingen av studierna nämner en eventuell förbättring av konduktiv hyperacusis men eftersom autofonisymptom tycks minska postoperativt minskas troligtvis även upplevelsen av andra kroppsljud som till exempel hjärtslag och ögonrörelser.

En komplikation som förekommer i tre av studierna är vestibulär dysfunktion av den opererade båggången (Carey et al., 2007; Janky et al., 2012; Agrawal et al., 2009). Samtliga tre studier hade plugging som operationsmetod. Till skillnad från resurfacing och capping medför plugging att flödet av endolymfa i båggången stryps. Detta kan förklara varför vestibulär dysfunktion kan uppmätas postoperativt via VOR-mätningar och kan ses som en svaghet med pluggingtekniken. Däremot har tidigare forskning visat på en högre återfallsrisk vid resurfacing jämfört med plugging vilket gör att plugging är den operationsmetod som utförs mest (Minor, 2005). Även den ipsilaterala posteriora båggången kan få en nedsatt funktion efter operationen enligt Janky et al. (2012). Detta kan bero på att den superiora och posteriora båggången möts och har ett gemensamt utrymme som kan utsättas för skada vid operationen. Vestibulär dysfunktion verkar främst förekomma i den tidigt postoperativa fasen

och kan observeras i större utsträckning hos patienter med större hål i temporalbenet (Agrawal et al., 2009). En tidig diagnos kan därför minska risken för vestibulär dysfunktion postoperativt eftersom hålet i båggången då inte hunnit växa sig allt för stort. Den vestibulära dysfunktionen tenderar dock att avta med tid. Detta kan bero på hjärnans förmåga att successivt kompensera för skeva balansimpulser som kan uppstå efter ett ingrepp. Vestibulär dysfunktion behöver dock inte innebära att patienten upplever yrselbesvär eftersom VOR-mätningar är objektiva och mäter inte funktionalitet.

DHI-formuläret kan vara ett bra komplement till objektiva metoder som VOR-mätningar genom att subjektivt utreda patientens upplevda besvär av yrsel postoperativt. De studier som undersökt DHI hos patienter som genomgått SCDS-operation visar att operationen medför en minskning av upplevda yrselbesvär i vardagen med förbättrad livskvalitet som följd. Även minskade besvär av autofoni i vardagslivet postoperativt observerades av Crane et al. (2010). Ett undantagsfall enligt studien kan vara patienter med bilateral SCDS eftersom autofoni kan upplevas i det kontralaterala örat postoperativt. En möjlig orsak till detta kan vara att autofonin varit mer dominerande i det öra som skulle genomgå operation och att symptomen i det kontralaterala örat således maskerats tidigare. Gemensamt för studierna som undersökt DHI och AI är att patienter med milda besvär preoperativt är mindre benägna att uppleva minskning av sin yrsel- och autofonibesvär i vardagen (Crane et al., 2008; Crane et al., 2010; Bogle et al., 2013). Detta indikerar att förbättring av livskvalitet till följd av minskade symptom generellt är större för patienter med måttliga till svåra preoperativa besvär. Ett undantag kan vara patienter som lider av vestibulär migrän eftersom de kan uppleva stora besvär med yrsel även efter operation enligt studien av Jung et al. (2014). Den generella livskvalitén visade ingen signifikant förbättring enligt studien som använt sig av frågeformuläret SF-36 vid uppföljning (Crane et al., 2010). Detta kan bero på att livskvalitet påverkas av många olika faktorer i en persons liv och behöver inte nödvändigtvis ha ett samband med SCDS. Av denna anledning kan DHI- och AI-formulär vara bättre alternativ för att skatta patienters postoperativa livskvalitet eftersom frågorna mer specifikt behandlar SCDS-relaterade symptom. De psykiska hälsokomponenterna inom SF-36 kan däremot visa en signifikant förbättring efter operation vilken kan tyda på att syndromet är psykiskt påfrestande för patienter och att operationen kan öka det psykiska välbefinnandet.

Eftersom patienters förutsättningar till att bli hjälpta av operation kan bero på faktorer som bland annat grad av besvär samt vestibulär migrän är det av vikt att göra noggranna utredningar innan ställningstagande till operation görs. Det är viktigt att undersöka hur

patientens livskvalitet påverkas av symptomen och om operation är nödvändig. Förekomst och grad av symptom kan variera stort hos patienter med SCDS och därför är utredningen av vikt för att ge en individanpassad behandling och rehabilitering där den enskilde patientens behov beaktas. Patienter med milda besvär kanske blir hjälpta av att enbart undvika miljöer där ljud- och tryckframkallad yrsel kan uppkomma. Användning av hörselskydd samt tryckutjämnande rör i trumhinnan kan också vara behandlingsalternativ för denna patientgrupp. Ny forskning har visat att symptomen vid SCDS kan lindras genom ”round window reinforcement”. Detta är ett ingrepp där runda fönstrets rörlighet minskas vilket reducerar effekten av ett tredje fönster. (Silverstein et al., 2014) Eftersom denna typ av kirurgi är snabb och inte lika riskfylld som till exempel plugging med ”middle fossa approach” kan det vara en säkrare behandlingsmetod att börja med. För att uppnå individanpassad rehabilitering kan ett team innehållande professioner som bland annat öronläkare, kirurger, audionomer, fysioterapeuter och kuratorer behövas. Samtalsstöd kan vara en viktig del av rehabiliteringen för en del patienter oavsett om de ska genomgå operation eller inte. Att leva med SCDS kan vara emotionellt påfrestande eftersom kunskapen och förståelsen från omgivningen i dagsläget är liten på grund av att syndromet är ovanligt. Grupprehabilitering kan också vara en bra rehabiliteringsform så att patienter får möjlighet att träffa andra med liknande upplevelser och erfarenheter. Efter operation kan patienter som upplever hörsel- och balansrelaterade komplikationer behöva hörselrehabilitering och fysioterapi för att mildra besvären.

Patienter som tidigare genomgått SCDS- och mellanörekirurgi tenderar att i större utsträckning drabbas av postoperativa komplikationer i form av minskade hörtrösklar och försämrad taluppfattning. En anledning till detta kan vara att otokirurgi alltid medför en risk för skador i det känsliga hörsel- och balanssystemet som till exempel ärrbildning och bortfall av hårceller. Ju fler gånger innerörat utsätts för ingrepp desto större kan skadorna bli. För denna patientgrupp kan det vara av extra vikt att väga för- och nackdelar med operationen så att följderna av en operation inte medför större besvär än vad patienten upplevde innan. Symptomen vid otoscleros och SCDS kan ha likheter vilket kan utgöra en risk för feldiagnosticering. Konduktiv hörselnedsättning kan observeras i båda fall vilket kan leda till onödiga stapesoperationer. Ökad kunskap om SCDS samt noggrann differentialdiagnostik kan bidra till färre feldiagnosticeringar och därmed förhindra att patienter får mer omfattande postoperativa komplikationer när de eventuellt längre fram genomgår en SCDS-operation. För att undvika återfall av SCDS och därmed upprepning av operation kan val av operationsteknik

spela en stor roll. Att resurfacing har en större återfallsrisk än de andra metoderna kan bero på att ifyllnadsmaterialet lättare förflyttar sig eller absorberas med tiden. Av denna anledning kan det vara bättre att använda sig av plugging eller capping.

Långtidsuppföljningarna för samtliga operationsmetoder kan behöva studeras under längre tidsperioder än de gjorts fram till nu för att undersöka eventuella förändringar på lång sikt. I dagsläget ligger uppföljningstiderna i de flesta studier runt <1 år där goda symptomförbättringar kan observeras. Studien av Jung et al. (2014) studerade långtidseffekter cirka tre år postoperativt och fann då att närmare hälften av patienterna upplevde måttliga till svåra yrselbesvär i vardagen. Operationsmetoden i denna studie var plugging vilket kan indikera att även denna metod precis som resurfacing kan ha en viss återfallsrisk efter en längre tid. I samma studie sågs även ett samband mellan höga postoperativa DHI-poäng och migränbesvär vilket kan vara en alternativ förklaring till den höga graden av yrselbesvär. Studien av Mueller et al. (2014) gjorde också långtidsuppföljningar >3 år postoperativt där operationsmetoden i stället var capping. Resultaten visade en stor symptomförbättring vilket kan tyda på att capping är en metod med liten återfallsrisk. Denna studie hade dock lägst deltagarantal och inkluderade till skillnad från studien av Jung et al. (2014) inte patienter med migrän.

Eftersom forskningen kring SCDS är relativt begränsad i dagsläget behövs fler studier kring postoperativa resultat och komplikationer på lång sikt för att utvärdera operationens effektivitet och för att kunna utveckla och optimera behandlingen. Forskning är också viktig för att öka kunskap och medvetenhet kring syndromet hos vårdpersonal som kommer i kontakt med patienten. Audionomer kan vara den yrkesgrupp som först träffar patienterna när de söker vård för SCDS-relaterade symptom. Det är därför av vikt att kunskapen finns så att hörselvården fångar upp denna patientgrupp och ser till så att vidare utredning sker.

KONKLUSION

Slutsatserna från denna litteraturstudie är att:

- Operation är en bra behandlingsform för patienter med måttliga till svåra SCDS-relaterade symptom och kan leda till förbättrad livskvalitet.
- De vanligaste resultaten är minskat luftben-gap samt lindring av autofoni, Tulliofenomen och ”Hennebert sign”.

- Den vanligaste komplikationen är vestibulär dysfunktion i den opererade båggången i den tidigt postoperativa fasen.
- Tidigare SCDS- och stapesoperationer ökar risken för hörsel- och balansrelaterade komplikationer.

SCDS är fortfarande ett relativt nyupptäckt syndrom och mer forskning behövs kring postoperativa långtidseffekter samt operationstekniker för att optimera behandlingen på sikt. Syndromet behöver även uppmärksammas för att öka kunskapen kring SCDS och på så sätt undvika feldiagnosticeringar. Kunskap kring postoperativa resultat och komplikationer är också av vikt så att vårdpersonal ska kunna informera patienter om möjligheter och risker med behandlingen. Eftersom patienterna kan uppleva olika SCDS-symptom och av varierande grad kan det vara bra att eftersträva en individanpassad rehabilitering där olika professioner samarbetar i team.

Referenser

- Adams, M. E., & Levine, S. C. (2011). The first new otologic disorder in a century: superior canal dehiscence syndrome. *Minnesota medicine*, *94*(11), 29-32.
- Agrawal, Y., Migliaccio, A. A., Minor, L. B., & Carey, J. P. (2009). Vestibular hypofunction in the initial postoperative period after surgical treatment of superior semicircular canal dehiscence. *Otology and Neurotology*, *30*(4), 502-506. doi: 10.1097/MAO.0b013e3181a32d69**
- Agrawal, Y., Minor, L. B., Schubert, M. C., Janky, K. L., Davalos-Bichara, M., & Carey, J. P. (2012). Second-side surgery in superior canal dehiscence syndrome. *Otology and Neurotology*, *33*(1), 72-77. doi: 10.1097/MAO.0b013e31823c9182
- Arlinger, S. (Red.). (2007). *Nordisk lärobok i audiologi*. Bromma: CA Tegnér.
- Aw, S. T., Haslwanter, T., Halmagyi, G. M., Curthoys, I. S., Yavor, R. A., & Todd, M. J. (1996). Three-dimensional vector analysis of the human vestibuloocular reflex in response to high-acceleration head rotations: I. Responses in normal subjects. *Journal of Neurophysiology*, *76*(6), 4009-4020.
- Belden, C. J., Weg, N., Minor, L. B., & Zinreich, S. J. (2003). CT evaluation of bone dehiscence of the superior semicircular canal as a cause of sound- and/or pressure-induced vertigo. *Radiology*, *226*(2), 337-343. doi: 10.1148/radiol.2262010897
- Beynon, G. J., Jani, P., & Baguley, D. M. (1998). A clinical evaluation of head impulse testing. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences*, *23*(2), 117-122. doi: 10.1046/j.1365-2273.1998.00112.x
- Björklund, A. M., J. . (2014). Nationalencyklopedin.
- Bogle, J. M., Lundy, L. B., Zapala, D. A., & Copenhaver, A. (2013). Dizziness handicap after cartilage cap occlusion for superior semicircular canal dehiscence. *Otology and Neurotology*, *34*(1), 135-140. doi: 10.1097/MAO.0b013e31827850d4**
- Carey, J. P., Migliaccio, A. A., & Minor, L. B. (2007). Semicircular canal function before and after surgery for superior canal dehiscence. *Otology and Neurotology*, *28*(3), 356-364. doi: 10.1097/01.mao.0000253284.40995.d8**
- Carey, J. P., Minor, L. B., & Nager, G. T. (2000). Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, *126*(2), 137-147.

- Collewijn, H., Van Der Steen, J., Ferman, L., & Jansen, T. C. (1985). Human ocular counterroll: assessment of static and dynamic properties from electromagnetic scleral coil recordings. *Experimental Brain Research*, *59*(1), 185-196.
- Crane, B. T., Lin, F. R., Minor, L. B., & Carey, J. P. (2010). Improvement in autophony symptoms after superior canal dehiscence repair. *Otology and Neurotology*, *31*(1), 140-146. doi: 10.1097/MAO.0b013e3181bc39ab**
- Crane, B. T., Minor, L. B., & Carey, J. P. (2008). Superior canal dehiscence plugging reduces dizziness handicap. *Laryngoscope*, *118*(10), 1809-1813. doi: 10.1097/MLG.0b013e31817f18fa**
- Friedland, D. R., & Michel, M. A. (2006). Cranial thickness in superior canal dehiscence syndrome: Implications for canal resurfacing surgery. *Otology and Neurotology*, *27*(3), 346-354. doi: 10.1097/00129492-200604000-00010
- Goddard, J. C., & Wilkinson, E. P. (2014). Outcomes following semicircular canal plugging. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States)*, *151*(3), 478-483. doi: 10.1177/0194599814538233**
- Hagiwara, M., Shaikh, J. A., Fang, Y., Fatterpekar, G., & Roehm, P. C. (2012). Prevalence of radiographic semicircular canal dehiscence in very young children: An evaluation using high-resolution computed tomography of the temporal bones. *Pediatric Radiology*, *42*(12), 1456-1464. doi: 10.1007/s00247-012-2489-9
- Jacobson, G. P., & Newman, C. W. (1990). The development of the Dizziness Handicap Inventory. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, *116*(4), 424-427.
- Janky, K. L., Zuniga, M. G., Carey, J. P., & Schubert, M. (2012). Balance dysfunction and recovery after surgery for superior canal dehiscence syndrome. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, *138*(8), 723-730. doi: 10.1001/archoto.2012.1329**
- Jung, D. H., Lookabaugh, S. A., Owoc, M. S., McKenna, M. J., & Lee, D. J. (2014). Dizziness is more prevalent than autophony among patients who have undergone repair of superior canal dehiscence. *Otology and Neurotology*, *36*(1), 126-132.**
- Limb, C. J., Carey, J. P., Srireddy, S., & Minor, L. B. (2006). Auditory function in patients with surgically treated superior semicircular canal dehiscence. *Otology and Neurotology*, *27*(7), 969-980. doi: 10.1097/01.mao.0000235376.70492.8e**
- McHorney, C. A., Ware Jr, J. E., Lu, J. F., & Sherbourne, C. D. (1994). The MOS 36-item Short-Form Health Survey (SF-36): III. Tests of data quality, scaling assumptions, and reliability across diverse patient groups. *Medical Care*, *32*(1), 40-66.

- Milojčić, R., Guinan, J. J., Rauch, S. D., & Herrmann, B. S. (2013). Vestibular evoked myogenic potentials in patients with superior semicircular canal dehiscence. *Otology and Neurotology*, *34*(2), 360-367. doi: 10.1097/MAO.0b013e31827b4fb5
- Minor, L. B. (2005). Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope*, *115*(10 I), 1717-1727. doi: 10.1097/01.mlg.0000178324.55729.b7
- Minor, L. B., Solomon, D., Zinreich, J. S., & Zee, D. S. (1998). Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, *124*(3), 249-258.
- Mueller, S. A., Vibert, D., Haeusler, R., Raabe, A., & Caversaccio, M. (2014). Surgical capping of superior semicircular canal dehiscence. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, *271*(6), 1369-1374. doi: 10.1007/s00405-013-2533-x**
- Newman, C. W., Weinstein, B. E., Jacobson, G. P., & Hug, G. A. (1990). The hearing handicap inventory for adults: Psychometric adequacy and audiometric correlates. *Ear and Hearing*, *11*(6), 430-433.
- Puwanarajah, P., Pretorius, P., & Bottrill, I. (2008). Superior semicircular canal dehiscence syndrome: A new aetiology. *Journal of Laryngology and Otology*, *122*(7), 741-744. doi: 10.1017/S0022215108001965
- Ramaioli, C., Colagiorgio, P., Sallam, M., Heuser, F., Schneider, E., Ramat, S., & Lehnen, N. (2014). The effect of vestibulo-ocular reflex deficits and covert saccades on dynamic vision in opioid-induced vestibular dysfunction. *PLoS ONE*, *9*(10). doi: 10.1371/journal.pone.0110322
- Roeser, R. J., Valente, M., & Hosford-Dunn, H. (2007). *Audiology: diagnosis*. New York: Thieme.
- Stewart, W. F., Lipton, R., Kolodner, K., Liberman, J., & Sawyer, J. (1999). Reliability of the migraine disability assessment score in a population-based sample of headache sufferers. *Cephalgia*, *19*(2), 107-114. doi: 10.1046/j.1468-2982.1999.019002107.x
- Silverstein, H., Kartush, J. M., Parnes, L. S., Poe, D. S., Babu, S. C., Levenson, M. J., . . . Ridley, R. W. (2014). Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: A retrospective multi-center case series. *American Journal of Otolaryngology - Head and Neck Medicine and Surgery*, *35*(3), 286-293. doi: 10.1016/j.amjoto.2014.02.016
- Ward, B. K., Agrawal, Y., Nguyen, E., Della Santina, C. C., Limb, C. J., Francis, H. W., . . . Carey, J. P. (2012). Hearing outcomes after surgical plugging of the superior**

semicircular canal by a middle cranial fossa approach. *Otology and Neurotology*, 33(8), 1386-1391. doi: 10.1097/MAO.0b013e318268d20d