

Harmadikablak-szindróma – osztályozás, diagnózis, terápia

Kalinics Péter dr.^{1,2} ■ Gerlinger Imre dr.¹ ■ Révész Péter dr.¹
Bakó Péter dr.¹ ■ Végh Ildikó dr.¹ ■ Kovács Márton dr.¹ ■ Fehér Attila dr.³

¹Pécsi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Fül-, Orr-, Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Pécs

²Tolna Megyei Balassa János Kórház, Fül-Orr-Gégészeti Osztály, Szekszárd

³Kanizsai Dorottya Kórház, Fül-Orr-Gégészeti Osztály, Nagykanizsa

Halláspanasszal számos beteg fordul orvoshoz. A rutinszerűen elvégzett sűgöttbeszéd-, hangvilla- és tisztahangküszöb-audiometriai vizsgálat alapján vezetési, sensorineurális, illetve a kettő együttes fennállása esetén kevert típusú halláscsökkenést különböztetünk meg. Vezetési halláscsökkenés létrejöhet mind a külső, mind a közép- vagy a belső fül veleszületett vagy szerzett rendellenességei esetén. Amennyiben a stapédiusreflex kiváltható, ugyanakkor a betegnél nincs jelen a külső fület, valamint a középfület érintő kórfolyamat, felmerül a harmadikablak-szindróma lehetősége. A kórkép okaként egy, a belső fül csontos tokján „harmadik ablakként” funkcionáló laesio van jelen, amely az ovális ablakon keresztül beérkező hangenergia egy részét elvezeti, mielőtt az a kerek ablakon át kivezetődik a középfülbe. A diagnózis felállítása gyakran nehéz feladat elé állítja a klinikust, melyhez a megfelelő audiológiai, illetve képalkotó vizsgálatok elvégzése elengedhetetlen. Tekintettel arra, hogy a panaszok megszüntetésére számos műtéti módszer került leírásra, közleményünkben átfogó képet adunk a kórkép etiológiájáról, diagnosztikájáról, terápiájáról, valamint bemutatjuk saját kezdeti tapasztalatainkat is 2 eset prezentálásával. *Orv Hetil.* 2020; 161(46): 1944–1952.

Kulcsszavak: belső fül, dehiscencia, harmadik ablak, vezetési halláscsökkenés

Third window syndrome – classification, diagnosis, therapy

Patients frequently present to the physician with hearing loss. Routine hearing tests include speech field (whisper test), tuning forks and pure tone threshold audiometry, which can identify the presence of sensorineural hearing loss, conductive hearing loss or a combination of both (mixed type). Conductive hearing loss can be a symptom of many different conditions. These include congenital or acquired malformations of the outer, middle and inner ear. If a conductive hearing loss with intact stapedia reflexes are recorded and in the absence of outer or middle ear pathology, then the third window syndrome should be considered. The cause is a bony defect on the otic capsule that acts as a 'third window', dissipating the incoming sound energy. Without the appropriate audiological and imaging tests, the diagnosis of the condition is challenging in clinical setting. Several surgical techniques have been described to treat the condition. The authors give a comprehensive review of the etiology, diagnosis and treatment of the disease presenting their initial experiences with 2 cases.

Keywords: conductive hearing loss, dehiscence, inner ear, third window

Kalinics P, Gerlinger I, Révész P, Bakó P, Végh I, Kovács M, Fehér A. [Third window syndrome – classification, diagnosis, therapy]. *Orv Hetil.* 2020; 161(46): 1944–1952.

(Beérkezett: 2020. április 11.; elfogadva: 2020. május 17.)

Rövidítések

HRCT = (high-resolution computed tomography) nagy felbontású számítógépes tomográfia; STR = stapédiusreflex; VEMP = (vestibular evoked myogenic potential) vestibularisan kiváltott miogén izomválasz

Az ép dobhártya mellett előforduló vezetési halláscsökkenés hátterében a leggyakrabban a középfül egyes struktúráinak, különösen a hallócsontoknak a kóros elváltozásai állnak. Ilyen esetekben a végső diagnosztikai eljárás a dobüreg feltárása, az ún. exploratív tympanoto-

mia, mely egyben terápiás lehetőséget is kínál. Időnként azonban a műtét során hiányoznak a halláscsökkenést megmagyarázó patológiai elváltozások a középfülben [1–3]. Az ilyen esetek hátterében a belső fül valamelyik struktúrájának olyan eltérése állhat, mely harmadik ablakként funkcionálva kivezeti a hangenergia egy részét a belső fülből [4–7].

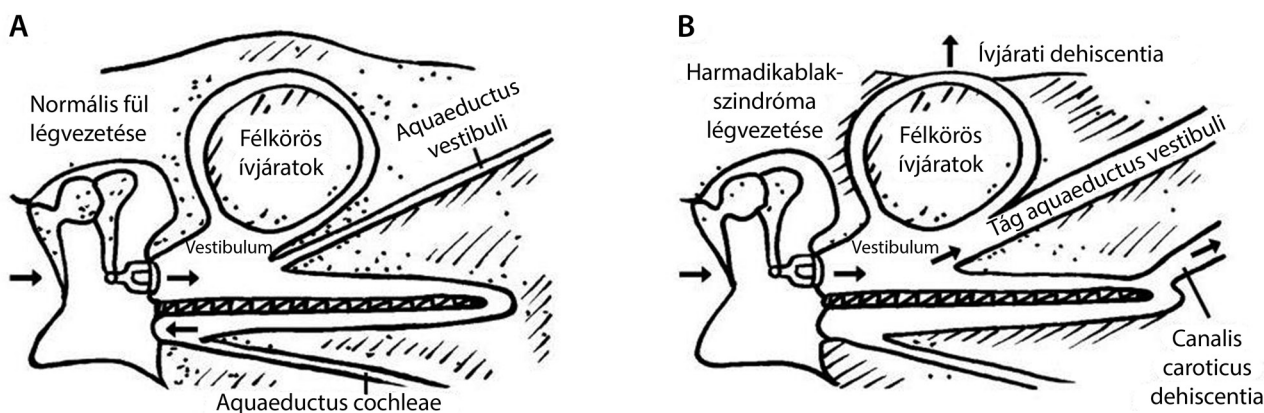
Anatómiai háttér

Az oticus capsulán a belső fül csontos tokját értjük, amely a belső fül folyadéktereit csaknem teljesen körülveszi, azonban bizonyos összeköttetések révén a belső fül direkt kapcsolatban van a középfüllel, illetve az intracraniummal. A középfülből a nyomás az első, illetve a második ablakon keresztül, az ún. ovális és a kerek ablakon át éri el a belső fület, míg a középső agyiscalával az aquaeductus cochleae, a hátsó scalával pedig az aquaeductus vestibuli teremt kapcsolatot: az előbbi a scala tympani, az utóbbi a vestibulum révén (1/A ábra). A felsoroltakon kívül léteznek még további fiziológiás ablakok is a belső fül folyadékterei és az intracranium között, amelyek ereket és idegeket tartalmaznak, ezek azonban szűk csatornaként jellemezhetők. Normális esetben a kerek ablak és az ovális ablak területének nagysága megegyezik, a korábban felsorolt többi ablakon keresztül pedig nem távozik jelentős hangenergia a belső fülből [8–10]. A harmadik ablak esetén a fiziológiás összeköttetéseken felül jelen van még egy defektus a csontos borításon, mely a hangenergia elszökéséhez, így halláscsökkenéshez vezet [11]. Ugyanígy előfordul energiavesztés abban az esetben, ha az összeköttetések a normálisnál tágabbak [12].

Diagnózis

A harmadikablak-szindróma kizárása a vezetékes halláscsökkenés differenciáldiagnosztikájának lényeges eleme, különösen intakt dobhártya és légtartó dobüreg esetén.

A szindróma utánozhatja az otosclerosis, illetve más, stapesfixációval járó betegségek tünettánát. Számos vizsgálat alkalmazható a diagnózis felállításához. Tisztahangküszöb-audiometria során típusosan az alacsony frekvencián jelen levő vezetékes halláscsökkenés képét látjuk, esetlegesen szupranormális, azaz épnek tekintett halláscüszöbnél is alacsonyabb csontküszöbvel (negatív dB-értékű), ami különösen a félkörös ívjáratok dehiscenciájára jellemző [7, 13, 14]. A középfület érintő kórképekkel szemben az akusztikus reflexek (stapediusreflex, STR), az otoakusztikus emisszió és a VEMP (vestibularisan előidézett miogén izomválasz) is kiváltható [5–7, 13]. Az STR a belső fület védi az erős hangokkal szemben a stapestalp ovális ablakból történő „kibillentése” révén. Az otoakusztikus emisszió a cochleában elhelyezkedő külső szőrsejtek motoros tevékenységének következtében keletkező, igen kis intenzitású hangjelenség, amely retrográd irányban az ép hallócsontláncolatán és a dobhártyán keresztül a külső hallójáratba jut, ahol regisztrálható. A VEMP vizsgálja az erős akusztikus ingerlés (körülbelül 100 dB) hatására bekövetkező izomkontrakciókat, amelyek szerepe a törzs, illetve a fej helyzetének stabilizálása. Vezetékes halláscsökkenés esetén, amennyiben a hallócsontláncolatán keresztül nem jut be a hang a belső fülbe, a VEMP nem váltható ki. A halláscüszöbnél körülbelül 80–90 dB-lel hangosabb hang váltja ki a VEMP-et, vizsgálata a hallócsontláncolat mobilitásáról ad információt. Harmadikablak-szindróma esetén a halláscsökkenés mellett a betegeknél vestibularis tünetek is előfordulhatnak, amennyiben a nyomásváltozások az egyensúly-érzékelésben szerepet játszó struktúrákra is átveddnek. Ezek közül kiemelendő a Tullio-jelenség, amely a nagy intenzitású hang hatására kiváltott szédülést jelenti, valamint a Hennebert-tünet, melyen a külső hallójáratra kifejtett nyomás révén provokált szédülést értjük [11]. Vertigót okozhat a Valsalva-manőver is. A képpalkotó vizsgálatok közül a sziklacson-*HRCT* szerepe diagnosztikus, segítségével a csontos defektusok azonosíthatók.



1. ábra | A hanghullám haladási iránya légvezetés esetén. A) A hanghullám haladási iránya normális belső fülben légvezetés esetén. A rezgés a középfülön át a stapes talpáról az ovális ablakon át a csigába jut, majd végighaladva azon a kerek ablak membránján csillapodik le (nyílal jelölve). Harmadikablak-szindróma esetén (B) a csigába jutott hanghullám a kerek ablak előtt lecsillapodik a harmadik ablakként funkcionáló laesion keresztül. A magas hangok elektromos jellé történő alakítása a csiga alapján, az ovális ablakhoz közel, a mély hangok átalakítása a csiga csúcsán történik, ezért jellemzően harmadikablak-szindróma esetén az alacsony hangoknak megfelelően jelentkezik halláscsökkenés (grafika: Kánya Péter)

Osztályozás

A harmadikablak-szindróma hátterében állhat a belső fül valamelyik meghatározott struktúrájának defektusa, illetve leírták, hogy a temporális csont egészét érintő Paget-kór esetén látott vezetékes halláscsökkenés megjelenése úgynevezett diffúz harmadikablak-szindrómának tudható be [15].

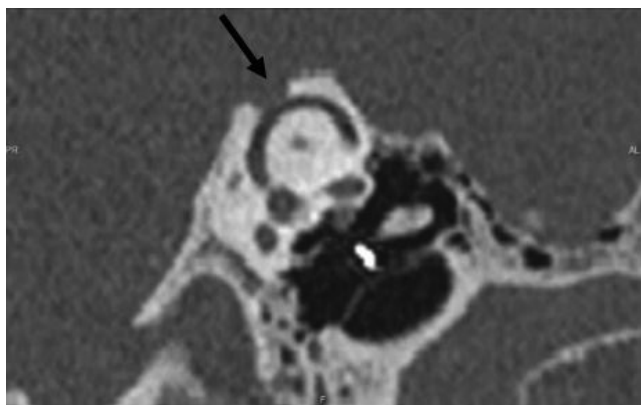
A belső fül csontos tokjának defektusai elhelyezkedhetnek a félkörös ívjáratok, a csontos vestibulum, illetve a cochlea területén (1/B ábra), az alábbiakban ezeket részletesen ismertetjük.

– Felső ívjárat dehiscentia (2. ábra): a felső ívjárat csontborítékának hiánya, melynek következtében az ívjá-

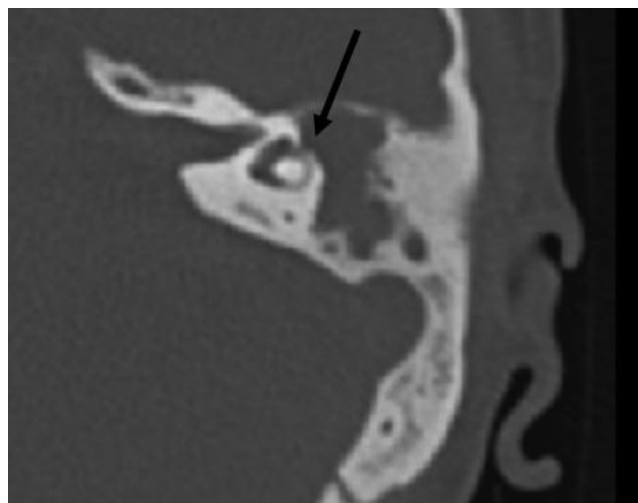
rat és a középső scala durája között direkt nyomásváltozások jöhetnek létre. Tünetei a vezetékes halláscsökkenés vagy szédülés, illetve ezek együttes fennállása [5–7, 13]. A halláscsökkenés típusosan az alacsony frekvenciákat érinti (2000 Hz-ig), a csontküszöb lehet szupranormális, azaz 0 dB-nél is jobb. Az STR és a VEMP kiváltható [5–7, 13].

– Hátsó ívjárat dehiscentia (3. ábra): hátsó ívjárat dehiscentia esetén az intracraniummal, illetve a bulbus venae jugularissal kommunikálhat az ívjárat [14, 16, 17].

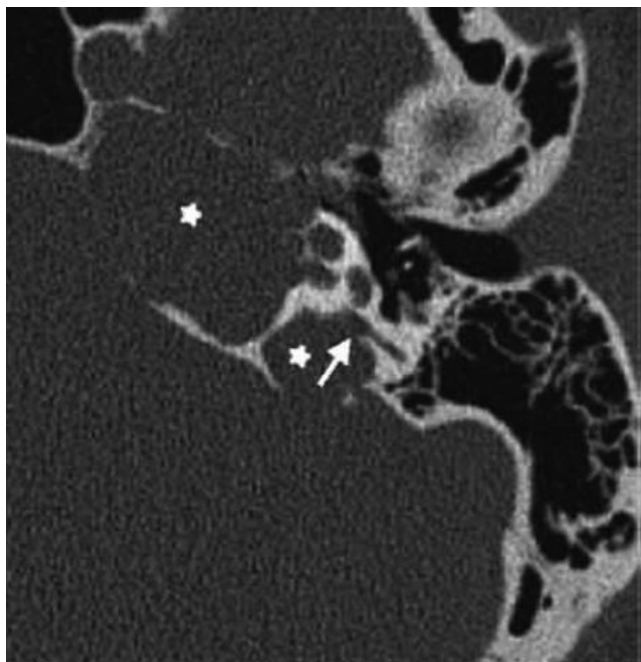
– Lateralis ívjárat dehiscentia (4. ábra): a leggyakrabban a középfülben zajló patológiás folyamat szövődménye. Ez lehet cholesteatoma, illetve krónikus gennyes mesotympanalis középfülgyulladás miatt létrejött granu-



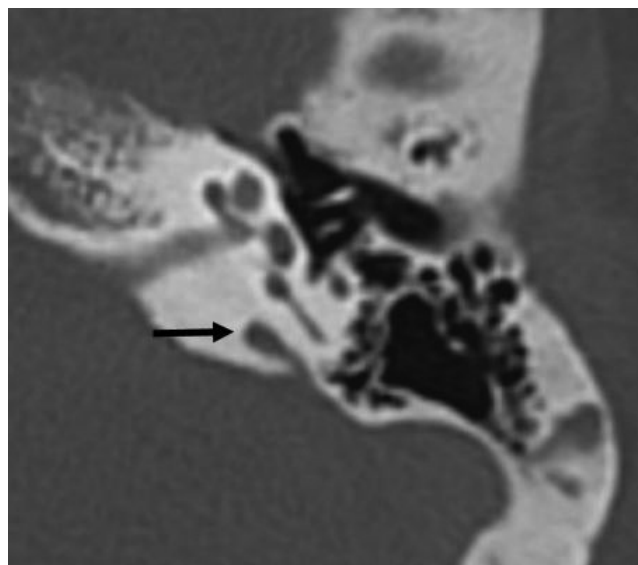
2. ábra Koronális síkú sziklacsont-HRCT-felvétel. Nyíllal jelölve a bal oldali felső ívjárat dehiscentia (saját anyag)
HRCT = nagy felbontású számítógépes tomográfia



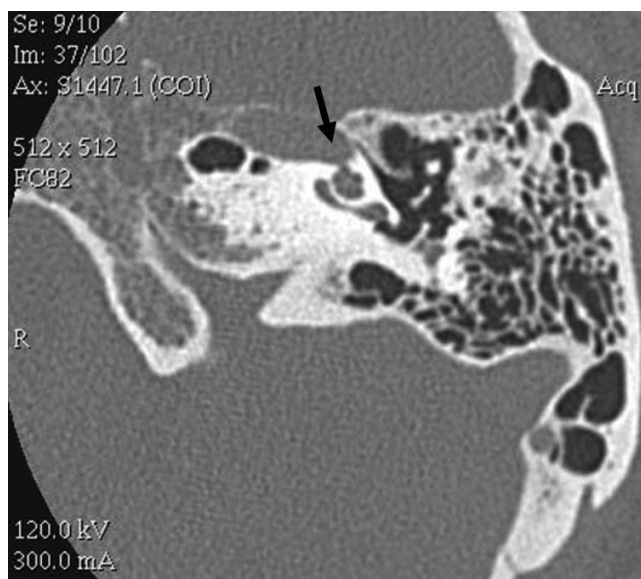
4. ábra Axiális síkú koponya-CT-felvétel. A bal oldali laterális ívjárat dehiscentia nyíllal jelölve
CT = számítógépes tomográfia



3. ábra Axiális síkú sziklacsont-HRCT-felvétel. Bal oldali sziklacsont-csúcsi cholesteatoma (csillaggal jelölve) következtében kialakult hátsó ívjárat dehiscentia, nyíllal jelölve [15]
HRCT = nagy felbontású számítógépes tomográfia



5. ábra Axiális síkú sziklacsont-HRCT-felvétel. Jobb oldalon a tág aquaeductus vestibuli nyíllal jelölve
HRCT = nagy felbontású számítógépes tomográfia



6. ábra | Axiális síkú sziklacsont-HRCT-felvétel. A cochlea és a canalis caroticus közötti dehiscenciát nyíl jelöli [24]
| HRCT = nagy felbontású számítógépes tomográfia

lációs szövet által okozott erozív osteitisnek, valamint otosclerosis miatt műtét kapcsán végzett fenesztrációnak a következménye [16, 18].

– Tág aquaeductus vestibuli (5. ábra): a leggyakoribb belsőfül-fejlődési rendellenesség; jellemzően korai sensorineuralis halláscsökkenéssel jár, és általában kétoldali megjelenésű. Több szerző leírta a mély frekvenciákon jelentkező csont-lég-rést [12]. Ezekben az esetekben a csontos vestibulum és az intracranium közötti kommunikáció révén alakulhat ki a vezetékes komponens.

– DFN-3 (X-kromoszómához kötött siketség „gusher” stapesszel): a kórkép kevert típusú halláscsökkenéssel és az elvégzett stapeditomia kapcsán, a stapestalp fenesztrációja során jelentkező jelentős perilymphascorgással jár [19–23]. Alacsonyabb frekvenciákon nagyobb a csont-lég-rés, az STR pedig kiváltható lehet [19, 23]. Képkötő vizsgálattal a belső hallójárat tágulata, gyakran csonthiány látható a belső hallójárat és a cochlea között [22, 23]. Más szerzők leírták a belső hallójárat és a vestibulum közötti kommunikációt, illetve az emellett megjelenő tág aquaeductus vestibulit [21, 24]. A stapestalp bizonyos esetekben fixált lehet [19, 23]. Mobilis stapestalp esetén az etiológia egy harmadik ablak jelenléte lehet a belső hallójárat és a belső fül valamelyik térsége (a scala vestibuli vagy a vestibulum) között. A feltételezett szupranormális csontküszöböt maszkolhatja a betegségre jellemző sensorineuralis halláscsökkenés.

– A cochlea és a canalis caroticus közötti dehiscencia (6. ábra): Kim és Wilson egy esetben számolt be róla sikertelen stapeditomiát követően [25].

Terápia

Az alábbiakban a felső ívjárat dehiscencia megoldására kifejlesztett módszereket tekintjük át. Az ívjáraton keresztül történő nyomás elszökésének megszüntetésére több módszert is kidolgoztak. Alkalmazható az ívjárat fedése (capping), annak occlusiója (plugging), valamint az ívjárat folytonosságának helyreállítása (resurfacing). Ezen eljárásokhoz csontpor, csontviasz, hidroxipatit cement és lágyszövet is felhasználható; az egyes technikákhoz alkalmazható anyagokra vonatkozóan nincs egységes irodalmi állásfoglalás, ezek egymással kombinálhatók [26–29]. Általánosságban elmondható, hogy az ívjárat fedése (capping) a tegmen tympani és a dura mater közé, folytonosságának helyreállítása (resurfacing) a tegmen tympani és az ívjárat közé helyezett grafftal történik [26], a publikált műtéti leírások azonban nem mutatnak teljesen egységes képet [30, 31]. Több vizsgálat is leírta, hogy az ívjárat occlusiója, valamint folytonosságának helyreállítása jobb hosszú távú eredményeket mutatott, mint a folytonosság-helyreállítás önmagában, mert ebben az esetben az ívjárat nyomásváltozásra érzékeny maradhat, a teljes záródás nem garantált [31, 32]. Goddard és Wilkinson 24 esetben számolt be a hallás javulásáról és a tünetek mérséklődéséről az occlusió technika alkalmazásával [33]. Egy 64 beavatkozást számláló metaanalízis alapján a fedés és az occlusió technika szignifikánsan sikeresebb eljárás a folytonosság-helyreállításhoz képest [26].

Elhelyezkedésénél fogva a felső ívjárat nehezen férhető hozzá, explorációja a középső agyscalán keresztül vagy a középfül üregrendszerén át, transmastoid feltárással érhető el. A középsőscala-feltárással közvetlen rálátás nyerhető az ívjáraton elhelyezkedő defektusra, de ehhez szükséges a temporalis lebeny eltartása, ami szövődményekhez vezethet. A módszert először Minor alkalmazta, aki az ívjárat occlusióját végezte el fascia, csontpor és fibrinragasztó keverékével, amelyre corticalis csontlemez helyezett [11]. A transmastoid feltárással kiküszöbölhető a középsőscala-feltárással hátrányai, a defektusra történő rálátás azonban korlátozottabb [31]. Kidolgozásra került a kerek ablak obliterációja (round window reinforcement) is. Ezen műtéti technikákat részletesen ismertetjük a továbbiakban.

Középsőscala-feltárással

A felső ívjárat dehiscencia megoldását középsőscala-feltárással először Minor és mtsai írták le [27]. A műtét lényege az eminentia arcuata felkeresése, amely a középső scalán végzett 4 × 4 cm-es craniotomiát követően a temporalis lebeny felemelésével azonosítható a középső scala csontos alapján. Az eminentia arcuata magában foglalja az elülső ívjáratot, és a dehiscencia gyakran azonnal szembejön. Az ívjárat feltárást követően a defektus lefedhető (capping), vagy az ívjárat lezárható (plugging).

A feltárás előnye, hogy direkt rálátást biztosít a defektusra, elkerülhető a csontos labirintus bizonyos részeinek elfúrása, illetve a koponyabázis szélesebb feltárása. A módszer legnagyobb hátránya, hogy a temporalis lebeny eltartása szövődményekhez vezethet.

Endoszkóppal asszisztált középsőscala-feltárás

A középső scalán végzett craniotomiát (3 × 2 cm) követően, mikroszkópos vizualizáció segítségével a dura matert felemeljük, amíg az eminentia arcuata láthatóvá nem válik. Ezt követően 3 mm széles, 14 cm hosszú, 30 fokos merev endoszkóp segítségével azonosítjuk a defektust. A manipuláció során a temporalis lebeny House–Urban-retraktor segítségével tartható el. A durát leválasztjuk a defektus medialis aspektusáról, majd csontviasz felhasználásával zárjuk a defektust az ampulláris és az ellenkező irányban egyaránt [34]. Peng és mtsai hidroxipatit csontcement segítségével végezték az ívjáratok folytonossághiányának helyreállítását (resurfacing), közleményükben 10 esetben számoltak be jó eredményről [35].

Transmastoid feltárás

Mastoidectomiát követően szkeletizáljuk a sinus sigmoideust, a középső és a hátsó scala durát, valamint a félkörös ívjáratokat. A dehiscencia azonosítását követően fel-emeljük a középső scala duráját a felső ívjáratról. Az ívjárat folytonossága helyreállítható (resurfacing), vagy két ponton fenesztráljuk az ívjáratot 1 mm-es gyémánt-fűrővel, melyeken keresztül az ívjárat obliterálható (plugging) [30]. Ez az eljárás a craniotomia elkerülése révén alacsonyabb morbiditást és rövidebb kórházi ápolási időt eredményezhet. Hátránya, hogy a dehiscenciára nehe-

zebb a rálátás, illetve alacsonyan fekvő tegmen esetén a dura mater sérülésének veszélye lényegesen nagyobb a felső ívjáratról laterálisan [33].

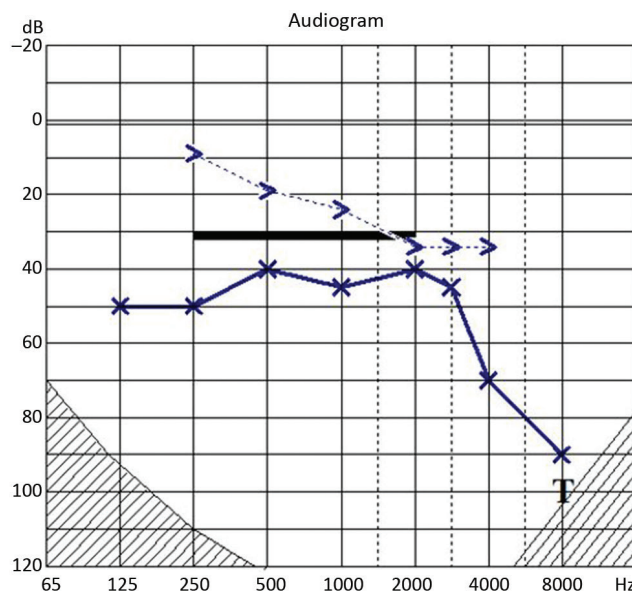
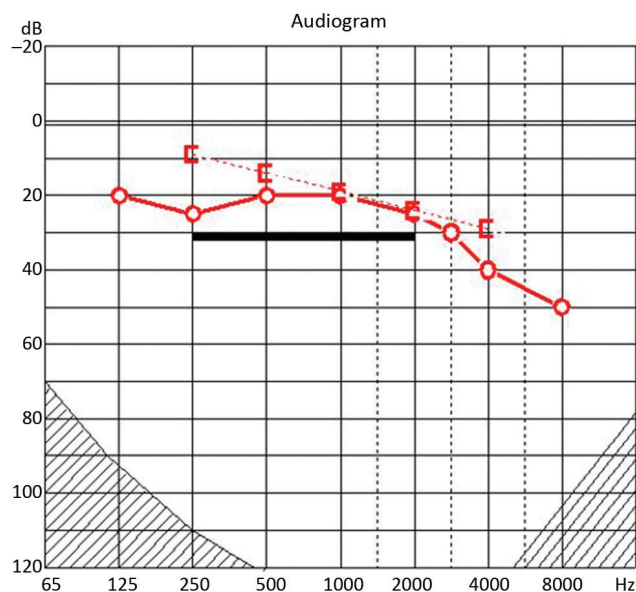
Kerekablak-obliteratio (reinforcement)

A külső hallójárat felőli behatolásakor a tympanomeatalis lebeny felemelését követően tympanotomia során azonosítjuk a kerek ablak fészket, szükség esetén canaloplasticát is végzünk a jobb rálátás érdekében. A kerek ablak fészket és a promontoriumot denudáljuk, majd a kerek ablakot megerősítjük fasciával, tragusporccal, porchártyával vagy zsírral [36]. Ezt követően a lebenyt visszahe-lyezzük, és a külső hallójáratot kitamponáljuk. Az eljárás enyhe panaszokkal rendelkező betegeknek javasolható, és alacsony rizikójú a középsőscala-, illetve a transmastoid feltáráshoz képest. A kerek ablak teljes lezárása is elvégezhető, egyes szerzők azonban a posztoperatív időszakot követően a tünetek súlyosbodását írták le [36].

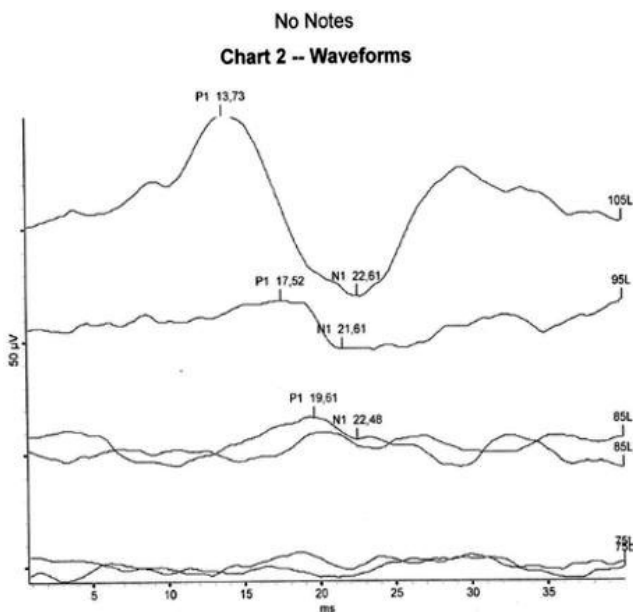
Esetismertetés

Első eset

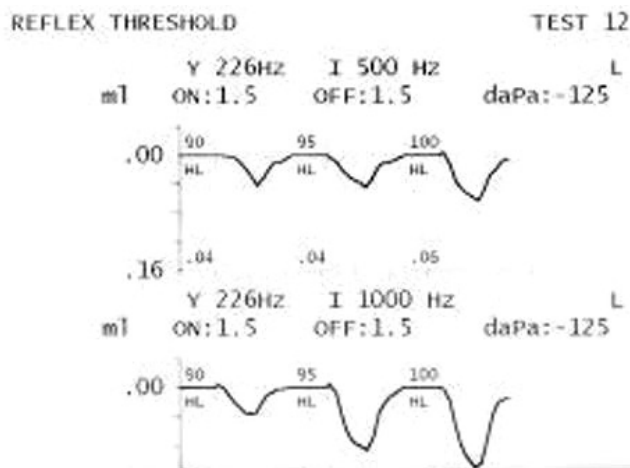
Egy 61 éves nőbetegnél korábban más intézetben vezetése halláscsökkenést diagnosztizáltak. Az elvégzett mikroszkópos fülvizsgálat során ép dobhártyát és légtartó dobüreget találtak. STR-, illetve VEMP-vizsgálat nem történt. Exploratív tympanotomiát végeztek otosclerosis gyanújával. Az operáció során stapedectomiát végeztek, a műtétet követően azonban az audiogramon látott csont-lég-rés nem záródott, a beteg hallása nem javult. Reoperáció mérlegelése céljából küldték Klinikánkra. Az elvégzett tisztahangküszöb-audiometriai vizsgálaton



7. ábra | Egy 61 éves nőbeteg (első eset) tisztahangküszöb-audiometriai lelete. Jobb oldalon 2000 Hz-ig közel ép hallás, majd 4 kHz-ig kisfokú, 8 kHz-en közepes fokú sensorineuralis halláscsökkenés látható. Bal oldalon 3000 Hz-ig közepes fokú, magas frekvenciákon nagy-, végül súlyos fokúvá váló, kevert típusú halláscsökkenés; tinnitus 8000 Hz-en mérhető



8. ábra | Egy 61 éves nőbeteg VEMP-lelete. Látható a típusos P₁N₁-válasz, mely még 85 dB-es intenzitású hang hatására is regisztrálható volt
VEMP = vestibularisan kiváltott miogén izomválasz

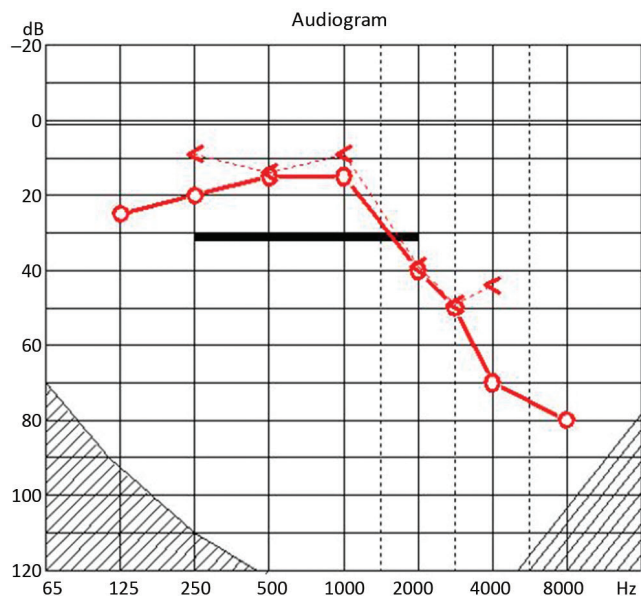


10. ábra | Egy 76 éves nőbeteg stapédiusreflex-lelete. Bal oldalon ipsilaterálisan adott 500 Hz-es és 1000 Hz-es hanggal 90 dB-en is kiváltható a stapédiusreflex

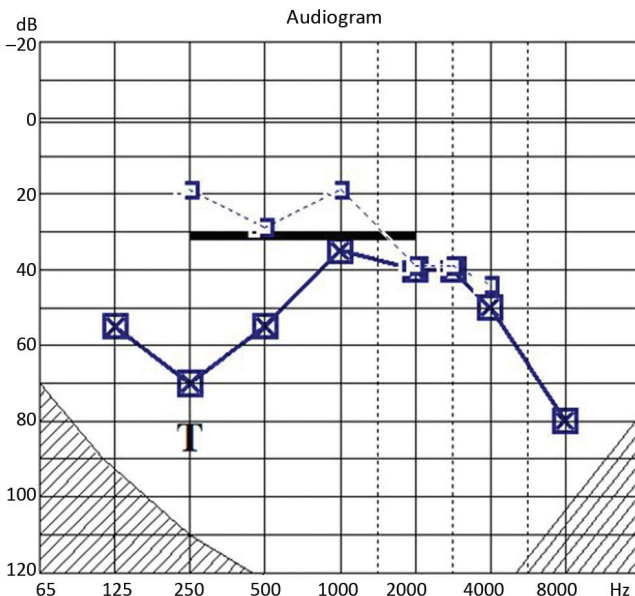
Második eset

Egy 76 éves nőbeteg kereste fel ambulanciánkat bal oldali halláscsökkenés panaszával, amelyhez bal oldali fülzúgás és autophonia társult. Az elvégzett tisztahangküszöb-audiometriai vizsgálattal bal oldali, mély frekvenciákat érintő, döntően vezetékes halláscsökkenés ábrázolódt, amelyhez kétoldali presbycusis társult (9. ábra). STR (10. ábra) és VEMP (11. ábra) egyaránt kiváltható volt, így a hallócsontlángolatot érintő kórfolyamat lehetőségét kizárhattuk. Sziklacsont-HRCT-vizsgálattal harmadikablak-szindróma jelenlétét igazoltuk, a csontos dehiscentia a bal felső ívjáraton helyezkedett el (12. ábra). A beteg a javasolt műtéti ellátást elfogadta, amelynek során idegsebész kolléga bevonásával közép-

döntően vezetékes típusú, bal oldali halláscsökkenés ábrázolódt közel ép jobb oldali hallás mellett (7. ábra). A VEMP (8. ábra) és az STR kiváltható volt az érintett fülön. A leletek alapján a más intézetben gyanított otosclerosis helyett felmerült a harmadikablak-szindróma lehetősége. Képpalkotó vizsgálatot kértünk, s az elvégzett sziklacsont-HRCT felvételein bal oldali felső ívjárat dehiscentia igazolódt (2. ábra). Műtéti megoldást javasoltunk, ezt azonban a beteg eddig visszautasította.



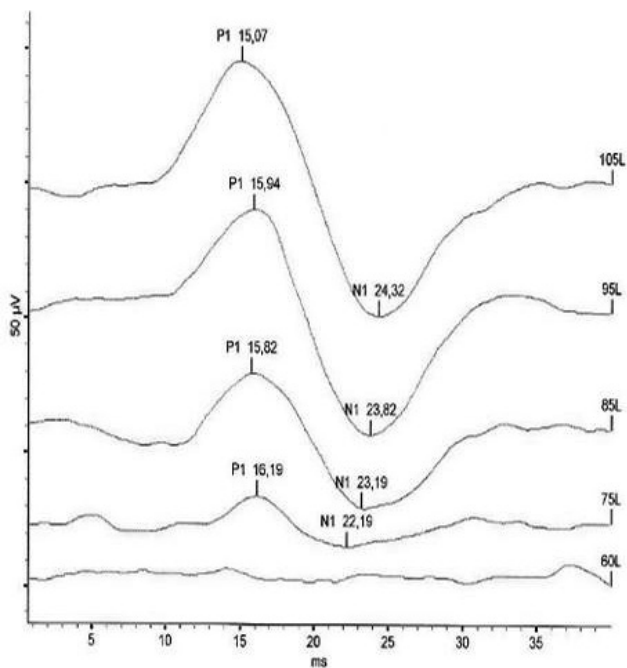
9. ábra | Egy 76 éves nőbeteg tisztahangküszöb-audiometriai lelete. Jobb oldalon 1000 Hz-ig közel ép hallás, majd magasabb frekvenciákon nagyfokúvá váló sensorineurális halláscsökkenés látható. Bal oldalon mély frekvenciákon közepes, majd nagyfokú, 500 Hz-en ismételt közepes fokú, kevert típusú halláscsökkenés, majd 1 kHz-től kis-közepes fokú, végül nagyfokú, döntően sensorineurális halláscsökkenés képe látható; tinnitus 250 Hz-en mérhető



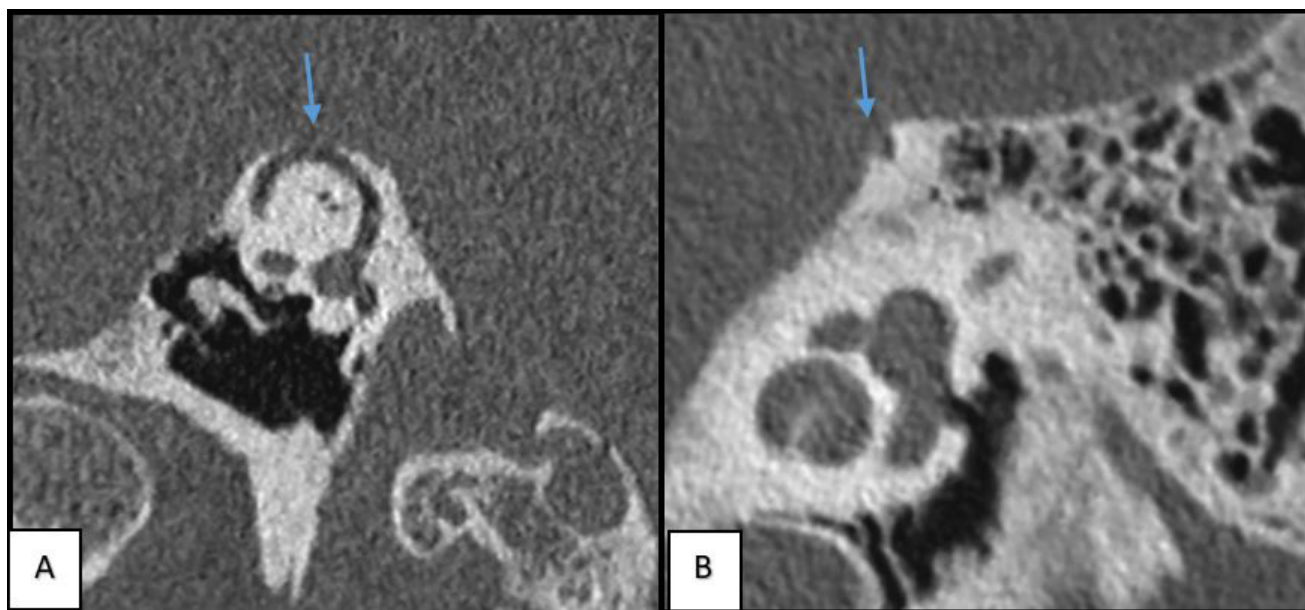
sóscala-feltárásból (op.: prof. Gerlinger I. és prof. Dóczi T.) az ívjárat dehiscentiát az occlusio és a fedés módszerének kombinálásával láttuk el (13. ábra). A műtétet követően 250 Hz-en a küszöb 30 dB-t javult, a csont-lég-rés 15 dB-re csökkent, míg az 500–3000 Hz frekvenciák átlagában a csont-lég-rés 10 dB-ről 6,25 dB-re csökkent; a beteg fülzúgása megszűnt (14. ábra).

Következtetés

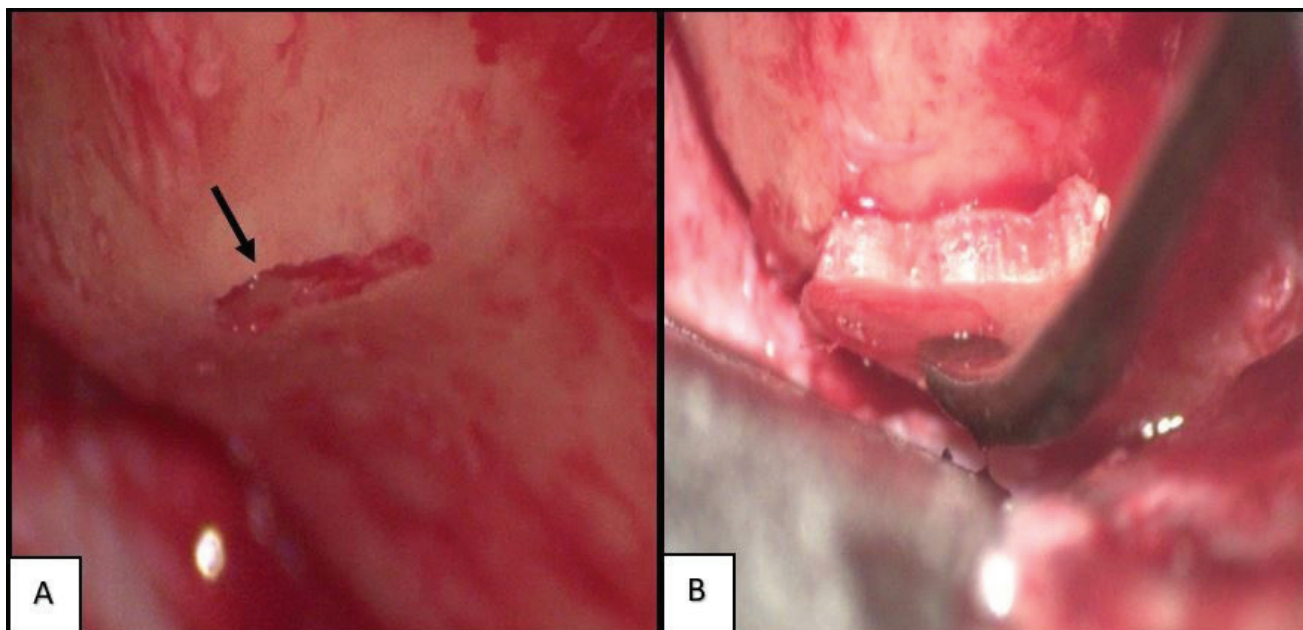
Az ép dobhártya mellett észlelt vezetési halláscsökkenés etiológiájának tisztázása körültekintést igénylő feladat, amely a klinikust kihívás elé állítja. Az anamnesztikus adatok, a sokszor jellegzetes panaszok gondos kikérdezése mellett kulcsfontosságú szerepe van a teljes körű audiológiai kivizsgálásnak. A tisztahangküszöb-audiometria során az audiogramon harmadikablak-szindróma esetén jellemzően vezetési vagy kevert típusú halláscsökkenés képét látjuk. A kimutatott csont-lég-rés differenciáldiagnosztikájában a reflexen alapuló objektív audiológiai teszteknek döntő szerepük van, mert a hallócsontláncolatot érintő kórképektől a harmadikablak-szindrómára gyanús eseteket jól differenciálja. Amennyiben normális akusztikus reflexek és kiváltható VEMP mellett regisztráljuk a halláscsökkenést, az megerősíti a gyanút a harmadikablak-szindróma jelenlétére. A belső fül csontos tokjának strukturális eltéréseit jelenleg a sziklacsont HRCT-vizsgálatával tudjuk a legpontosabban kimutatni, ennek elvégzése elengedhetetlen a diagnózis felállításához. Ahogyan azt a második esetünk mutatja, a teljes körű audiológiai kivizsgálás, valamint a megfelelő képalakító vizsgálatok elvégzése feltétlenül szükséges, mert ezek eredményének együttes értékelésével elkerülhetjük a diagnosztikus tévedéseket, illetve a feleslegesen elvégzett exploratív tympanotomiát [16]. Az irodalomban a leggyakrabban a felső ívjárat dehiscentiával találkozunk [5–7, 13]. A felső ívjárat dehiscentia műtéti megoldására számos eljárást dolgoztak ki [29]. Második esetünkénél a felső ívjárat dehiscentiát középsóscala-feltárásból láttuk el idegsebész kolléga bevonásával, mert ilyenkor direkt rálátást nyerünk a defektusra, elkerülhetjük a csontos la-



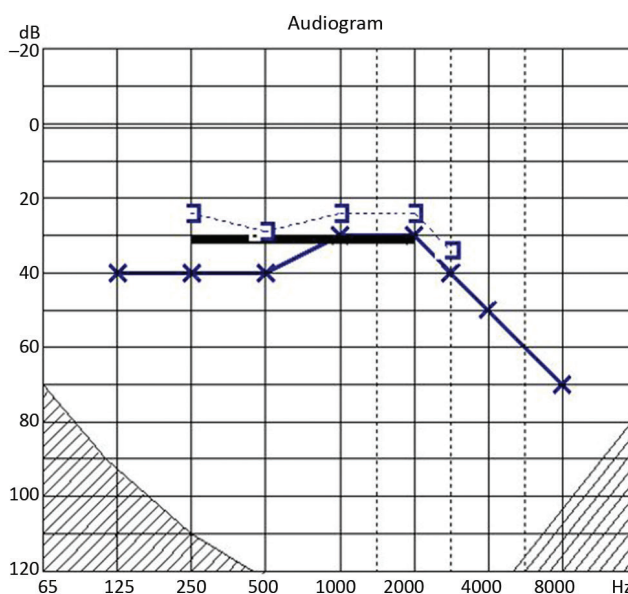
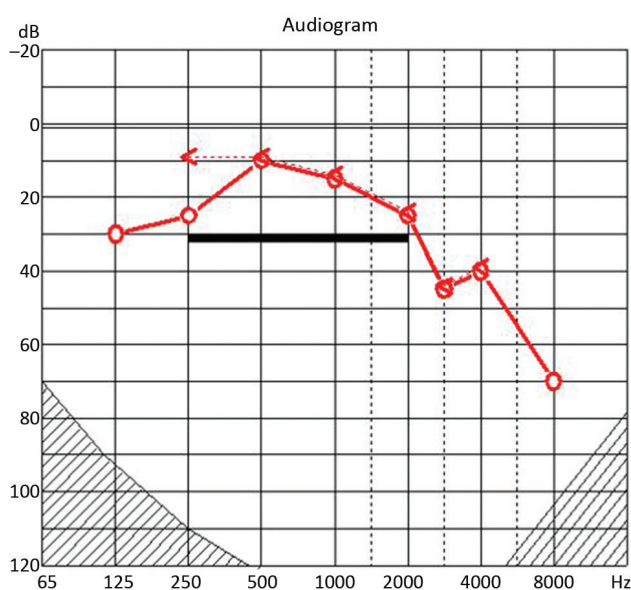
11. ábra Egy 76 éves nőbeteg VEMP-lelete. Látható a típusos P₁N₁-válasz, amely 75 dB-es hanggal is kiváltható
VEMP = vestibularisan kiváltott miogén izomválasz



12. ábra Egy 76 éves nőbeteg sziklacsont-HRCT-felvételei (A: koronális, B: sagittális síkú felvétel). Nyíllal jelöltük a felső ívjárat dehiscentiát
HRCT = nagy felbontású komputertomográfia



13. ábra | Műtéti felvételek. A) Bal oldali középsőscala-feltárást követően a temporalis lebeny felemelésével az eminentia arcuaton látható a felső ívjárat dehiscentia (fekete nyíl). B) A nagyobb nagytással készült felvételen látható a defektus ellátása, amelynek során az ívjárat occlusióját és fedését végeztük el



14. ábra | Egy 76 éves nőbeteg tisztahangküszöb-audiometriai lelete. Az operációt követően mély frekvenciákon a beteg hallása jelentősen javult, a csont-lég-rés bal oldalon az 500–3000 Hz frekvenciák átlagán 10 dB-ről 6,25 dB-re csökkent; tinnitus nem mérhető

byrinthus bizonyos részeinek elfűrésát, valamint a koponyabázis szélesebb feltárását [27]. A defektus ellátása során az occlusió technikát fedéssel kombinálva alkalmaztuk, mivel irodalmi adatok alapján ez a módszer biztosítja a legjobb tartós eredményt [26, 32, 31].

Amennyiben a kivizsgálás során a beteg panaszaival az audiogram mintázata, a reflexen alapuló vizsgálatok eredménye, valamint a HRCT-vizsgálat lelete koherens képet mutat, úgy felállítható a harmadikablak-szindróma diagnózisa. A páciens számára műtéti kezelés javasolható, ha a csontos defektus zárása technikailag kivitelez-

hető. A legalkalmasabb műtéti technika kiválasztásában a laesio elhelyezkedésének, méretének, valamint az operátor preferenciájának van szerepe.

A bemutatott esetek kapcsán hangsúlyozandó, hogy a harmadikablak-szindróma felismerése komplex, körültekintő vizsgálatot igényel, és előfordulnak diagnosztikus tévedések. Fontos, hogy amennyiben a kórkép gyanúja felmerül, az érintett beteget erre szakosodott centrumba kell irányítani, ahol lehetőség nyílik a teljes körű kivizsgálásra, és a megfelelő fülsebészeti ellátás is rendelkezésre áll.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: K. P.: Irodalomkutatás, a közlemény megírása. G. I.: Esetgazda, a közlemény tartalmi és nyelvhelyességi ellenőrzése. R. P., B. P.: A közlemény tartalmi és nyelvhelyességi ellenőrzése. V. I., K. M.: Ábrászerkesztés. F. A.: Irodalomkutatás. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Bess FH, Miller GW, Glasscock ME 3rd, et al. Unexplained conductive hearing loss. *South Med J.* 1980; 73: 335–338.
- [2] House JW, Sheehy JL, Antunez JC. Stapedectomy in children. *Laryngoscope* 1980; 90: 1804–1809.
- [3] Al Muhaimed H, El Sayed Y, Rabah A, et al. Conductive hearing loss: investigation of possible inner ear origin in three cases studies. *J Laryngol Otol.* 2002; 116: 942–945.
- [4] Tonndorf J, Tabor JR. Closure of the cochlear windows: its effect upon air- and bone-conduction. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1962; 71: 5–29.
- [5] Minor LB, Carey JP, Cremer PD, et al. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otol Neurotol.* 2003; 24: 270–278.
- [6] Halmagyi GM, Aw ST, McGarvie LA, et al. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J Laryngol Otol.* 2003; 117: 553–557.
- [7] Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004; 25: 121–129.
- [8] Stenfelt S, Goode RL. Bone-conducted sound: physiological and clinical aspects. *Otol Neurotol.* 2005; 26: 1245–1261.
- [9] Wever EG, Lawrence M. *Physiological acoustics.* Princeton University Press, Princeton, NJ, 1954.
- [10] Voss SE, Rosowski JJ, Peake WT. Is the pressure difference between the oval and round windows the effective acoustic stimulus for the cochlea? *J Acoust Soc Am.* 1996; 100: 1602–1616.
- [11] Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, et al. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998; 124: 249–258.
- [12] Merchant SN, Nakajima HH, Halpin C, et al. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007; 116: 532–541.
- [13] Modugno G, Brandolini C, Savastio G, et al. Superior semicircular canal dehiscence: a series of 13 cases. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2005; 67: 180–184.
- [14] Mikulec AA, Poe DS. Operative management of a posterior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2006; 116: 375–378.
- [15] Monsell EM. The mechanism of hearing loss in Paget's disease of bone. *Laryngoscope* 2004; 114: 598–606.
- [16] Bance M. When is a conductive hearing loss not a conductive hearing loss? Causes of a mismatch in air-bone threshold measurements or a "pseudoconductive" hearing loss. *J Otolaryngol.* 2004; 33: 135–138.
- [17] Brantberg K, Bagger-Sjöbäck D, Mathiesen T, et al. Posterior canal dehiscence syndrome caused by an apex cholesteatoma. *Otol Neurotol.* 2006; 27: 531–534.
- [18] Juers AL. Observations on bone conduction in fenestration cases; physiological considerations. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1948; 57: 28–40.
- [19] Snik AF, Hombergen GC, Mylanus EA, et al. Air-bone gap in patients with X-linked stapes gusher syndrome. *Am J Otol.* 1995; 16: 241–246.
- [20] Nance WE, Setleff R, McLeod A, et al. X-linked mixed deafness with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1971; 7: 64–69.
- [21] Glasscock ME 3rd. The stapes gusher. *Arch Otolaryngol.* 1973; 98: 82–91.
- [22] Phelps PD, Reardon W, Pembrey M, et al. X-linked deafness, stapes gushers and a distinctive defect of the inner ear. *Neuroradiology* 1991; 33: 326–330.
- [23] Cremers CW, Snik AF, Huygen PL, et al. X-linked mixed deafness syndrome with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher (DFN3). *Adv Otorhinolaryngol.* 2002; 61: 161–167.
- [24] Talbot JM, Wilson DF. Computed tomographic diagnosis of X-linked congenital mixed deafness, fixation of the stapedial footplate, and perilymphatic gusher. *Am J Otol.* 1994; 15: 177–182.
- [25] Kim HH, Wilson DF. A third mobile window at the cochlear apex. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006; 135: 965–966.
- [26] Vlastarakos PV, Proikas K, Tavoulari E, et al. Efficacy assessment and complications of surgical management for superior semicircular canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009; 266: 177–186.
- [27] Chien WW, Carey JP, Minor LB. Canal dehiscence. *Curr Opin Neurol.* 2011; 24: 25–31.
- [28] Rodgers B, Lin J, Staecker H. Transmastoid resurfacing *versus* middle fossa plugging for repair of superior canal dehiscence: comparison of techniques from a retrospective cohort. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2016; 2: 161–167.
- [29] Ziyilan F, Kinaci A, Beynon AJ, et al. A comparison of surgical treatments for superior semicircular canal dehiscence: a systematic review. *Otol Neurotol.* 2017; 38: 1–10.
- [30] Teixido M, Seymour PE, Kung B, et al. Transmastoid middle fossa craniotomy repair of superior semicircular canal dehiscence using a soft tissue graft. *Otol Neurotol.* 2011; 32: 877–881.
- [31] Fiorino F, Barbieri F, Pizzini FB, et al. A dehiscent superior semicircular canal may be plugged and resurfaced via the transmastoid route. *Otol Neurotol.* 2010; 31: 136–139.
- [32] Ward BK, Agrawal Y, Nguyen E, et al. Hearing outcomes after surgical plugging of the superior semicircular canal by a middle cranial fossa approach. *Otol Neurotol.* 2012; 33: 1386–1391.
- [33] Goddard JC, Wilkinson EP. Outcomes following semicircular canal plugging. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014; 151: 478–483.
- [34] Shaia WT, Diaz RC. Evolution in surgical management of superior canal dehiscence syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013; 21: 497–502.
- [35] Peng A, Shaia WT. Endoscopic repair of superior canal dehiscence. Presented at the Virginia Society of Otolaryngology Annual Meeting, Charlottesville, VA, May 1–2, 2010.
- [36] Silverstein H, Kartush JM, Parnes LS, et al. Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: a retrospective multi-center case series. *Am J Otolaryngol.* 2014; 35: 286–293.

(Kalinics Péter dr.,
Szekszárd, Béri Balogh Ádám u. 5–7., 7100
e-mail: kalinics.peter@gmail.com)

A cikk a Creative Commons Attribution 4.0 International License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>) feltételei szerint publikált Open Access közlemény, melynek szellemében a cikk bármilyen médiumban szabadon felhasználható, megosztható és újraközölhető, feltéve, hogy az eredeti szerző és a közlés helye, illetve a CC License linkje és az esetlegesen végrehajtott módosítások feltüntetésre kerülnek. (SID_1)