

SYNDROME DE LA TROISIEME FENETRE ET DEHISCENCES DE LA CAPSULE OTIQUE



Description

Le terme troisième fenêtre (les fenêtres ovales et rondes constituant les 2 premières) correspond à des syndromes de déhiscence de la capsule otique (SDCO) et des formes sans déhiscence (“ouverture” par défaut osseux) proprement dites.

Il est possible de les classer en fonction de l’interface [1]:

-Labyrinthe-méningée: la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, ou “syndrome de Minor” en France [2], jusqu’à 0.5% population [3]; elle correspond à un défaut osseux de la capsule otique, au niveau du canal semi-circulaire supérieur mettant en contact méninge du lobe temporal et labyrinthe membraneux; la cause est inconnue.

-Labyrinthe-vasculaire (i.e: Veine jugulaire interne, sinus pétreux supérieur...).

-Labyrinthe-pétreuse (caisse tympanique, déhiscence cochléo-faciale...).

-Formes intra labyrinthiques sans déhiscence, fréquentes (dilatation aqueduc vestibulaire ou cochléaire, schwannomes intra-cochléaires...).

-Elles peuvent être multiples: la recherche de toutes les formes est impérative pour la prise en charge [1].

Mécanismes plus ou moins connus en fonction des variantes [1,4].

Symptômes [2,4-5]

-Auditifs: hypoacousie, acouphène pulsatile, autophonie, résonances diverses dans l’oreille (cœur, talons, mouvements des yeux ou paupières).

-Vertiges au bruit fort (Tullio), parfois positionnels, instabilités,

Diagnostic

La société Barany a récemment émis un document consensus pour le diagnostic de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (Minor) [4]:

A) Au moins un symptôme attribuable à une pathologie du spectre de la troisième fenêtre (hyperacousie en conduction osseuse, vertige induit immédiatement par une pression acoustique (sonore ou non), acouphène pulsatile.

B) Au moins un argument clinique:

-en VNS: nystagmus déclenché dans le plan du canal concerné par une pression acoustique,

-en audiométrie tonale: surdité de transmission “d’oreille interne”

-aux potentiels évoqués otolithiques (PEO) cervicaux et oculaires en conduction aérienne: forte amplitude de la réponse (en uV), à un seuil abaissé (en dB) du côté de la déhiscence.

C) Aspect compatible au scanner des rochers en coupes fines dans le plan du canal (i.e. le plan de Pöschl).

Pour les autres déhiscences il n’existe pas de consensus;



A noter: l'IRM permet d'éliminer d'autres diagnostics; des reconstructions (fusion TDM/ coupes T1) permettraient de mieux caractériser l'interface de déhiscences vasculaires [6].

Choix thérapeutique

- Education patient: limiter les traumatismes crâniens ou les facteurs favorisant les vertiges (manœuvres à glotte fermée etc.); la pharmacopée est peu efficace.
- Chirurgicale: chirurgie par couverture ou comblement dans les déhiscences du canal semi-circulaire supérieur ("Minor"), renforcement de la fenêtre ronde [7].
- Endovasculaire: dans les déhiscences avec interface labyrinthe-vasculaire, stenting par voie endovasculaire [6,8-9].

Place de la kinésithérapie

La cause des symptômes étant mécanique, ces derniers persistent tant que la déhiscence existe, il n'existe que peu d'intérêt à la kinésithérapie hormis l'amélioration de la stratégie posturale de base. Si une décision chirurgicale est prise, des séances peuvent être bénéfiques en post-opératoire.

Références

- [1] Reynard P, Idriss S, Ltaief-Boutrigou A, Bertholon P, Pirvan A, Truy E, Thai-Van H, Ionescu E. Proposal for an unitary anatomic-clinical and radiological classification of third window abnormalities. *Front Neurol.* 2021 ; ahead of print.
- [2] Minor LB, Cremer PD, Carey JP, Della Santina CC, Streubel SO, Weg N. Symptoms and signs in superior canal dehiscence syndrome. *Ann N Y Acad Sci.* 2001; 942:259-73.
- [3] Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000; 126(2):137-47.
- [4] Ward BK, van de Berg R, van Rompaey V, Bisdorff A, Hullar TE, Welgampola MS, Carey JP. Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Diagnostic criteria consensus document of the committee for the classification of vestibular disorders of the Barany Society. *J Vestib Res.* 2021; 31(3):131-141.
- [5] Bertholon P, Reynard P, Lelonge Y, Peyron R, Vassal F, Karkas A. Hearing eyeball and/or eyelid movements on the side of a unilateral superior semicircular canal dehiscence. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2018; 275(2):629-635.
- [6] Ionescu E, Reynard P, Coudert A, Roiban L, Boudrigou AL, Thai-Van H. Superior Semicircular Canal Dehiscence by Superior Petrosal Sinus: Proposal for Classification. *J Int Adv Otol.* 2021; 17(1):35-41.
- [7] Wackym PA, Balaban CD, Zhang P, Siker DA, Hundal JS. Third Window Syndrome: Surgical Management of Cochlea-Facial Nerve Dehiscence. *Front Neurol.* 2019 ; 13;10:1281.
- [8] Ionescu EC, Coudert A, Reynard P, Truy E, Thai-Van H, Ltaief-Boutrigou A, Turjman F. Stenting the Superior Petrosal Sinus in a Patient With Symptomatic Superior Semicircular Canal Dehiscence. *Front Neurol.* 2018 ; 20;9:689.
- [9] Thénint MA, Barbier C, Hitier M, Patron V, Saleme S, Courthéoux P. Endovascular treatment of symptomatic vestibular aqueduct dehiscence as a result of jugular bulb abnormalities. *J Vasc Interv Radiol.* 2014; 25(11):1816-20.