

AUSENCIA CONGENITA DE LA VENTANA OVAL. DIAGNOSTICO RADIOLOGICO Y ANOMALIAS ASOCIADAS.

OBJETIVO DOCENTE

- Aportar dos nuevos casos de ausencia congénita de la ventana oval como causa de hipoacusia de transmisión en la edad pediátrica.
- Describir los hallazgos radiológicos de esta patología congénita infrecuente, así como de las posibles anomalías asociadas.
- Revisar la alteración del desarrollo responsable de esta malformación.

REVISIÓN DEL TEMA

ANATOMIA Y FISILOGIA DEL OIDO MEDIO

- El oído medio está constituido por una cavidad llena de aire, dentro de la cual se encuentra la cadena osicular, formada por el martillo, el yunque y el estribo, unidos entre sí de forma articulada.
- Uno de los extremos del martillo se encuentra adherido al tímpano, mientras que la base del estribo está unida mediante un anillo flexible a las paredes de la ventana oval, orificio que constituye la vía de entrada del sonido al oído interno.
- Finalmente, la cavidad del oído medio se comunica con el exterior a través del conducto de la trompa de Eustaquio, lo que permite igualar la presión del aire a ambos lados del tímpano.
- El nicho de la ventana oval es un receso rectangular de la cavidad del oído medio en situación medial. Su borde superior está constituido por el canal semicircular lateral y su cubierta ósea, mientras el borde medial es el vestíbulo y el inferomedial la espiral basal de la coclea y el promontorio coclear.
- El segmento horizontal del conducto del facial discurre a lo largo del margen superior de la ventana oval, a través del hueso de la capsula ótica inmediatamente por debajo del canal semicircular lateral [1] .
- La ventana oval está cerrada en condiciones normales por la pletina y por el ligamento anular circunferencial.
- El diámetro longitudinal de la ventana oval es de 3-4 mm. y el vertical de 1.5-2 mm., mientras la base del estribo mide aproximadamente 0,25 mm. de espesor y puede ser vista ocasionalmente en el estudio de TC como una fina línea radiodensa que atraviesa la ventana oval. Su visualización topográfica es óptima en el plano coronal, no siendo satisfactoriamente demostrada en el plano axial.
- Los componentes laterales del estribo son las ramas anterior y posterior y la cabeza, la cual se articula con el proceso lenticular del yunque.
- El estribo está orientado en un plano prácticamente horizontal, por lo que se visualiza con mayor claridad en los cortes axiales.

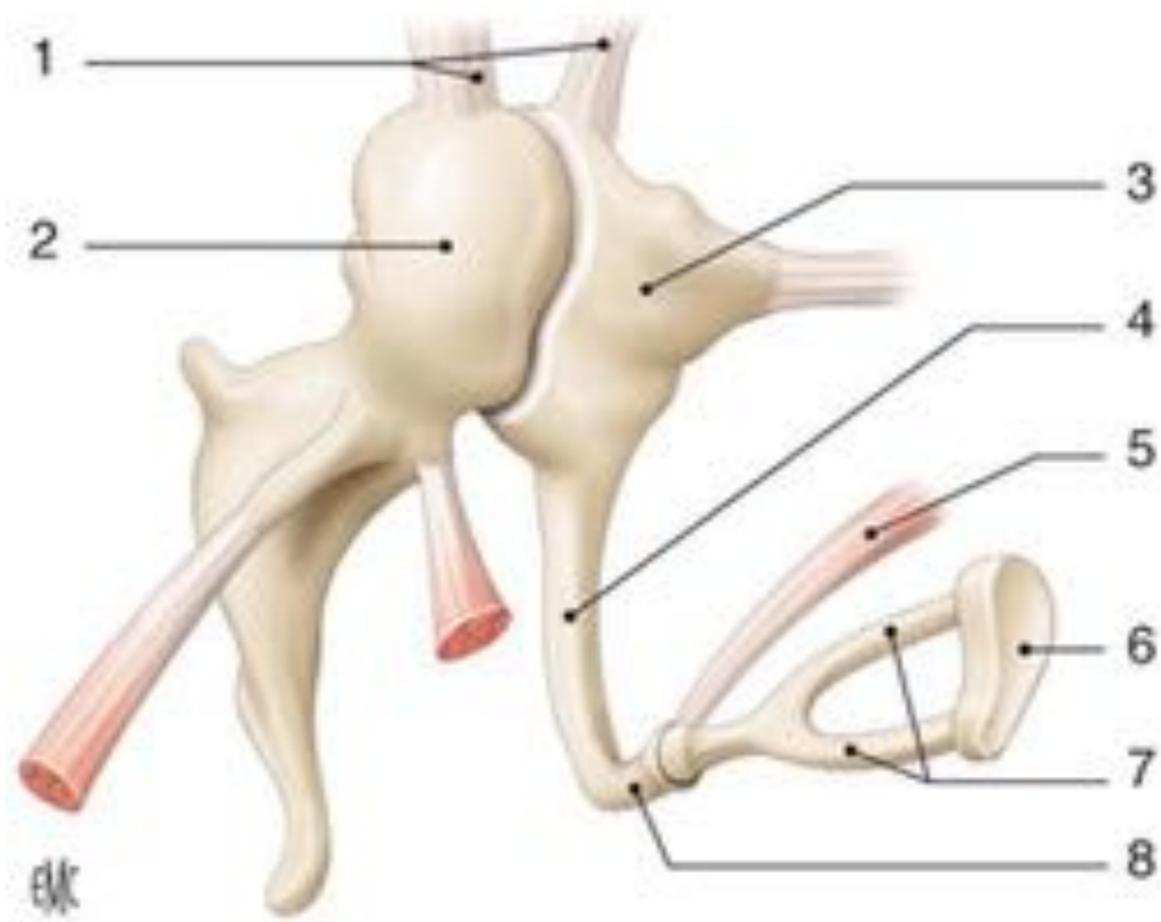


Figura 1. Anatomía de la cadena osicular

1. Ligamentos suspensorios.
2. cabeza del martillo.
3. cuerpo del yunque.
4. apófisis larga del yunque.
5. músculo estapedio.
6. base ó platina del estribo.
7. ramas anterior y posterior (crura) del estribo.
8. apófisis lenticular del yunque.

Referencia: Tratamiento quirúrgico de la otospongiosis. Cirugía Otorrinolaringológica y Cervicofacial [Volume 11, Issue 1](#), 2010. Sciencedirect.com

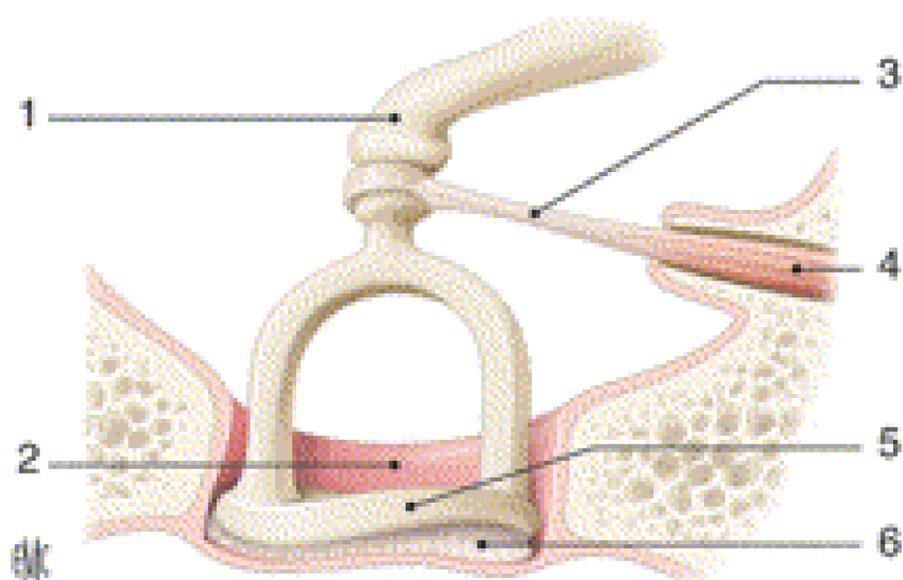


Figura 2. Anatomía del estribo.

1. Apófisis lenticular del yunque.
2. ventana oval.
3. tendón del músculo estapedio.
4. músculo estapedio.
5. base ó platina del estribo.
6. ligamento anular.

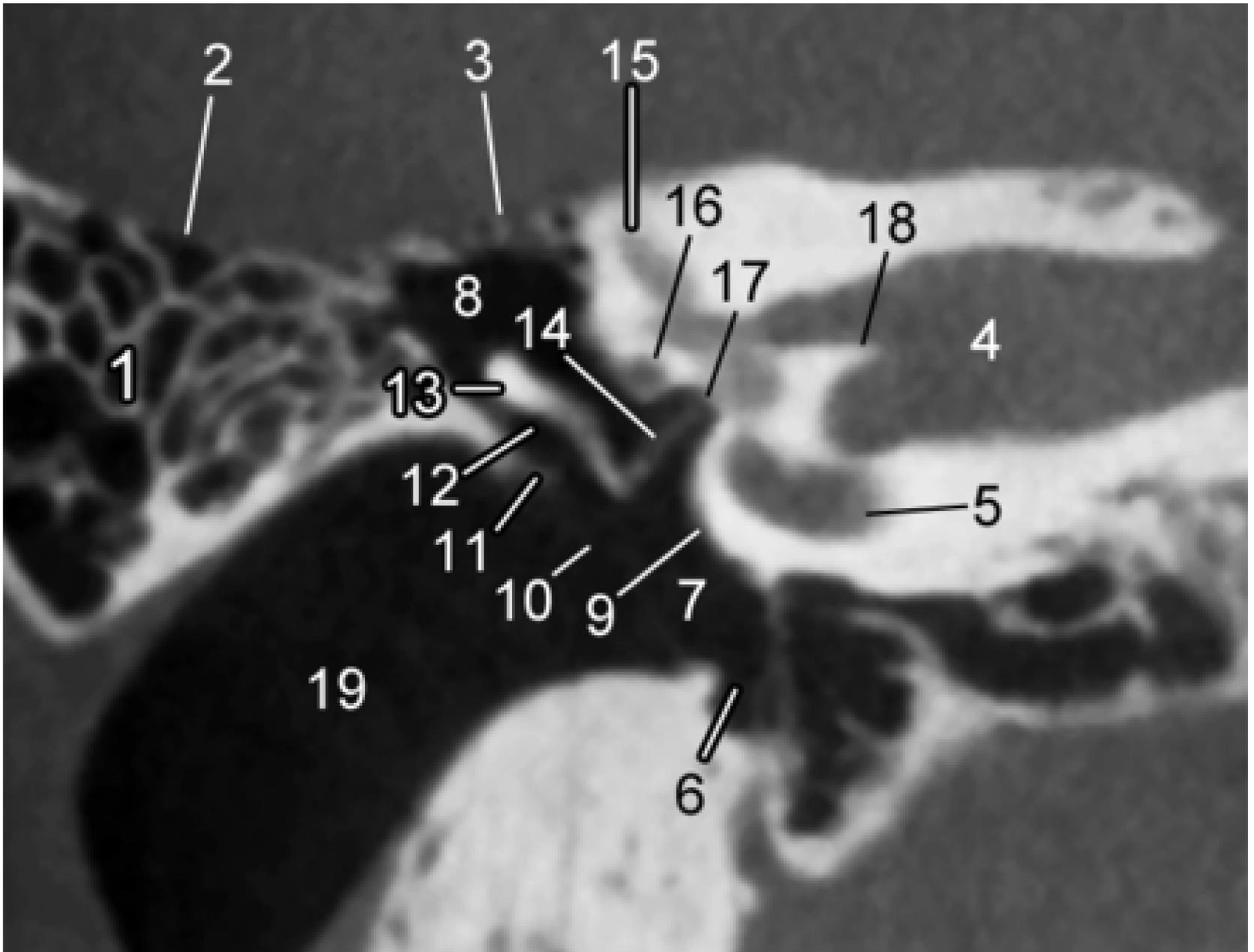


Figura 3. Anatomía normal en un corte coronal de TC a través de la ventana oval:

1. *celdillas mastoideas.*
2. *tegmen mastoideo.*
3. *tegmen tympani.*
4. *conducto auditivo interno (CAI).*
5. *vestíbulo.*
6. *hipotímpano.*
7. *mesotimpano.*
8. *epitimpano.*
9. *promontorio coclear.*
10. *membrana timpánica.*
- 11, *espolón del muro.*
12. *espacio de Prussak.*
13. *cabeza del martillo.*
- 14, *estribo (crura).*
15. *canal semicircular superior.*
16. *segmento timpánico del nervio facial.*
17. *Ventana oval.*
18. *cresta falciforme.*
19. *CAE.*

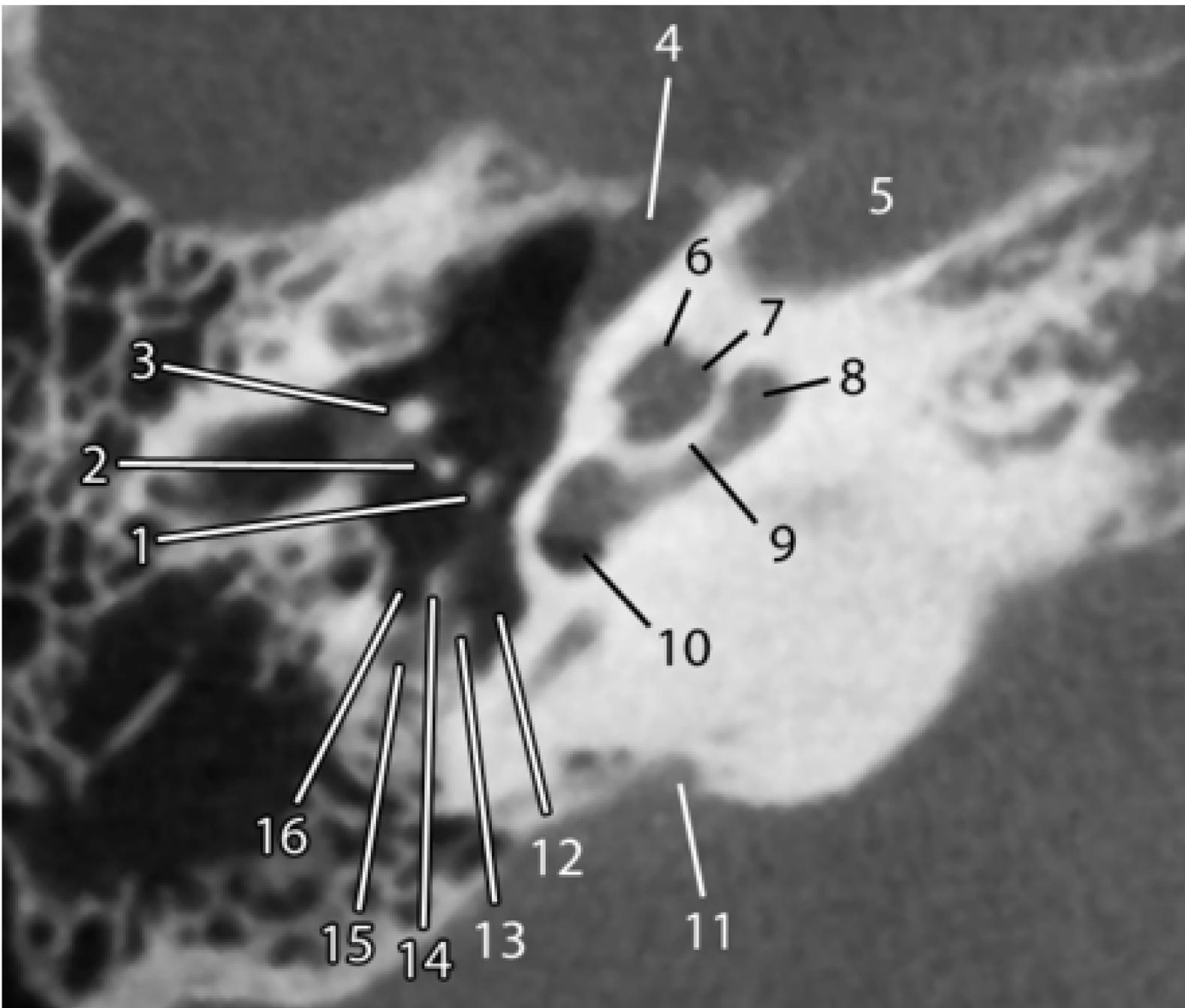


Figura 4. Anatomía normal en un corte axial a través del estribo:

1. *estribo.*
2. *apófisis larga del yunque.*
3. *cuello del martillo.*
4. *tensor del tímpano*
5. *conducto carotídeo.*
6. *espira apical de la cóclea.*
7. *espira media de la cóclea.*
8. *espira basal de la cóclea.*
9. *tabique interescalar.*
10. *nicho de la ventana redonda.*
11. *acueducto vestibular.*
12. *seno del tímpano.*
13. *músculo estapedio.*
14. *eminencia piramidal.*
15. *porción mastoidea del nervio facial.*
16. *receso facial.*

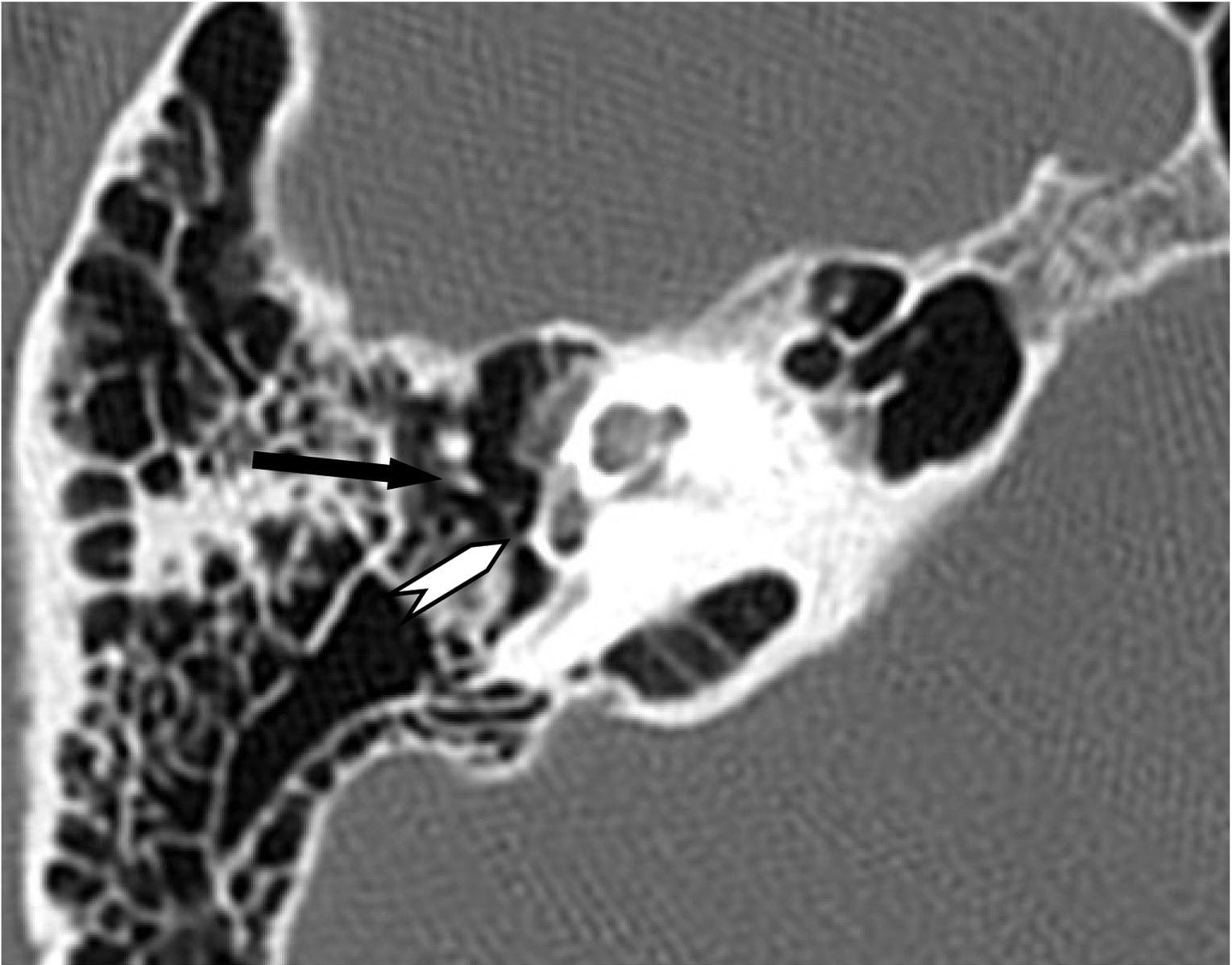


Figura 5. Corte axial en un plano inmediatamente superior donde se observa el martillo, la apófisis larga del yunque (flecha negra) así como la cabeza y la rama posterior del estribo (cabeza de flecha blanca).

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

- Los sonidos, formados por oscilaciones de las moléculas del aire, son conducidos a través del conducto auditivo hasta el tímpano. Los cambios de presión en la pared externa de la membrana timpánica, asociados a la señal sonora, hacen que dicha membrana vibre siguiendo las oscilaciones de la señal.
- Las vibraciones del tímpano se transmiten a lo largo de la cadena de huesecillos, la cual opera como un sistema de palancas, de forma tal que la base del estribo vibra en la ventana oval. Este huesecillo se encuentra en contacto con los fluidos contenidos en el oído interno. El estribo, conectado con la ventana oval, transmite el movimiento a la endolinfa del vestíbulo.
- Por lo tanto, el tímpano y la cadena osicular actúan como un mecanismo para transformar las vibraciones del aire en vibraciones del líquido.
- A causa del efecto palanca las vibraciones en el estribo son de menor amplitud pero mayor fuerza. La ganancia mecánica de esta palanca es de 1,3; lo que significa que la fuerza que el estribo ejerce sobre la ventana oval es 1,3 veces mayor que la que ejerce el tímpano sobre el martillo. A este efecto de palanca se agrega la gran diferencia de áreas entre el tímpano ($0,6 \text{ cm}^2$) y la ventana oval ($0,04 \text{ cm}^2$), lo cual implica que la relación entre las presiones en el tímpano y en la ventana oval es del orden de 20.
- Ahora bien, para lograr que la transferencia de potencia del aire al fluido sea máxima, debe efectuarse un acoplamiento entre la impedancia mecánica característica del aire y la del fluido, puesto que ésta última es mucho mayor que la primera.
- El equivalente mecánico de un transformador (el acoplador de impedancias eléctricas) es, precisamente, una palanca; por ende, la cadena de huesecillos actúa como acoplador de impedancias. La platina del estribo, al actuar como pistón, permite ajustar la impedancia de la interfase aire-líquido perilinfático del oído interno.
- La existencia de una interfase aire-líquido entre oído medio e interno provoca una reflexión del 99,9% de la energía sónica. Por tanto, el oído medio también debe actuar como un multiplicador de la función sonora.
- El mecanismo de amplificación del sonido está determinado porque el tímpano es 17 veces más grande que la ventana oval, lo que mejora la audición en alrededor de 27 decibelios.
- En ausencia de la cadena de huesecillos y de la membrana timpánica, las ondas sonoras pueden propagarse directamente por el aire del oído medio y llegar a la cóclea a través de la ventana oval. Sin embargo, la sensibilidad acústica se reduce de 15 a 20 decibelios con respecto a la transmisión a través de los huesecillos; es decir, la voz pasa de un tono mediano hasta un sonido casi imperceptible.

RECUERDO EMBRIOLOGICO

El estribo presenta un doble origen. La estructura principal deriva del 2º arco branquial, mientras la parte interna ó vestibular de la pletina, denominada lamina estapedial, se diferencia desde la propia cápsula ótica.

A medida que avanza el desarrollo, las células adyacentes a esta lámina forman el ligamento anular, incorporándose a la base del estribo.

El estribo comienza a diferenciarse hacia el día 33 como una condensación mesenquimatosa en el extremo dorsal del 2º arco branquial, o cartílago de Reichert.

Esta condensación tiene la forma anular que va a ser característica de este huesecillo. Cinco días después de su formación está ya atravesada por la arteria estapedial. El esbozo de condensación mesenquimatosa se aplana por uno de sus extremos y se transforma en cartílago hacia el día 43. Este esbozo de huesecillo cartilaginoso llega a conectar con la cápsula ótica en una zona delgada y deprimida que será la futura platina[2].



Figura 6. Embriología de la cadena osicular.

- Los agentes teratogénicos pueden afectar cualquier estadio de este proceso, conduciendo a la aparición de anomalías como la que nos ocupa.
- El estribo alcanza su tamaño definitivo hacia la 20ª semana, teniendo posteriormente un aumento de tamaño limitado por el cese del crecimiento perióstico y por la ausencia de centros de osificación secundarios. Quince días antes del parto el estribo tiene el aspecto adulto. Por tanto, antes de acabar la gestación el estribo es ya un hueso viejo que si se fractura no consolida jamás.
- En conclusión, los procesos de desarrollo del estribo, de la ventana oval y del nervio facial están claramente relacionados en tiempo y espacio.
- En los últimos años varios autores defienden la hipótesis de que la agenesia del estribo ó de la ventana oval se debe a un desarrollo anómalo del trayecto del nervio facial, el cual sufre un desplazamiento anterior y se interpone entre la cápsula ótica y el blastema estapedial, impidiendo la fusión de ambas estructuras y ocasionando una gran variedad de malformaciones del estribo, entre las que se encuentra la agenesia de la supraestructura.

ASPECTOS CLINICOS

- La ausencia de la ventana oval se caracteriza clínicamente por la presencia de una importante hipoacusia de transmisión que comienza en edad temprana, en ausencia de antecedentes de infección del oído medio, y que persiste a pesar del tratamiento médico.
- La hipoacusia de transmisión en la edad pediátrica suele ser causada por enfermedades adquiridas del oído medio, como la otitis media aguda ó crónica.
- La patología congénita es una causa poco frecuente de hipoacusia conductiva, y es ocasionada necesariamente por una anomalía del desarrollo en la vía auditiva que se extiende desde del conducto auditivo externo a la ventana oval.
- La ausencia de la ventana oval es una malformación congénita rara, con muy pocos casos descritos en la literatura, que puede presentarse como una malformación menor del oído medio aislada o asociada a otras anomalías, destacando la ausencia de la supraestructura del estribo[3].
- El diagnóstico diferencial clínico se establece con la otosclerosis estapedial y la discontinuidad osicular adquirida traumática o supurativa.
- Ambas entidades tienen una presentación clínica distinta y no suelen crear confusión diagnóstica.

TECNICA RADIOLOGICA

- Es posible realizar el diagnóstico de ausencia congénita de la ventana oval en un estudio rutinario de alta resolución del oído medio, aportando una importante información al clínico.
- Esta patología se diagnostica con mayor facilidad en los cortes coronales, ya que se delinea con mayor claridad el tamaño y morfología de la ventana oval, así como el trayecto y la integridad de la porción horizontal del conducto del facial.
- Las imágenes axiales son más útiles en el estudio de la supraestructura del estribo (cabeza y crura).
- Una orientación doble-oblicua del plano axial de la reconstrucción permite la visualización óptima del estribo y de la ventana oval (figuras 7 a 9). Una reconstrucción sagital oblicua (figura 10) es útil para confirmar la presencia de ambas ramas del estribo próximas a la ventana oval [4].

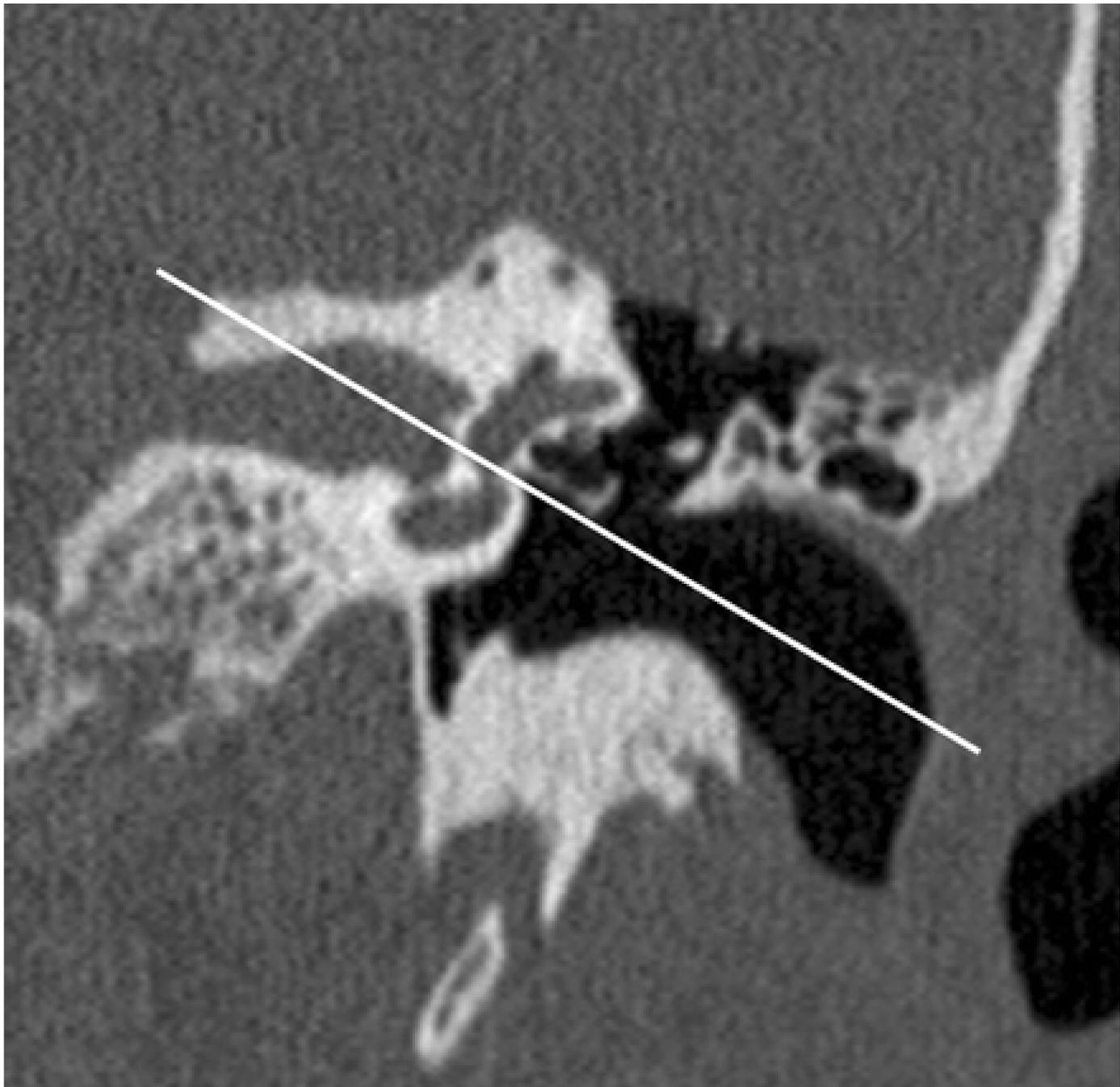


Figura 7. Orientación doble-oblicua del plano axial a nivel del estribo y de la ventana oval. Imagen ortogonal que muestra el plano de reconstrucción coronal (línea blanca).

Referencia: John I. Lane, E. Paul Lindell, Robert J. Witte, David R. DeLone. Middle and Inner Ear: Improved Depiction with Multiplanar Reconstruction of Volumetric CT Data *RadioGraphics* 2006; 26:115–124

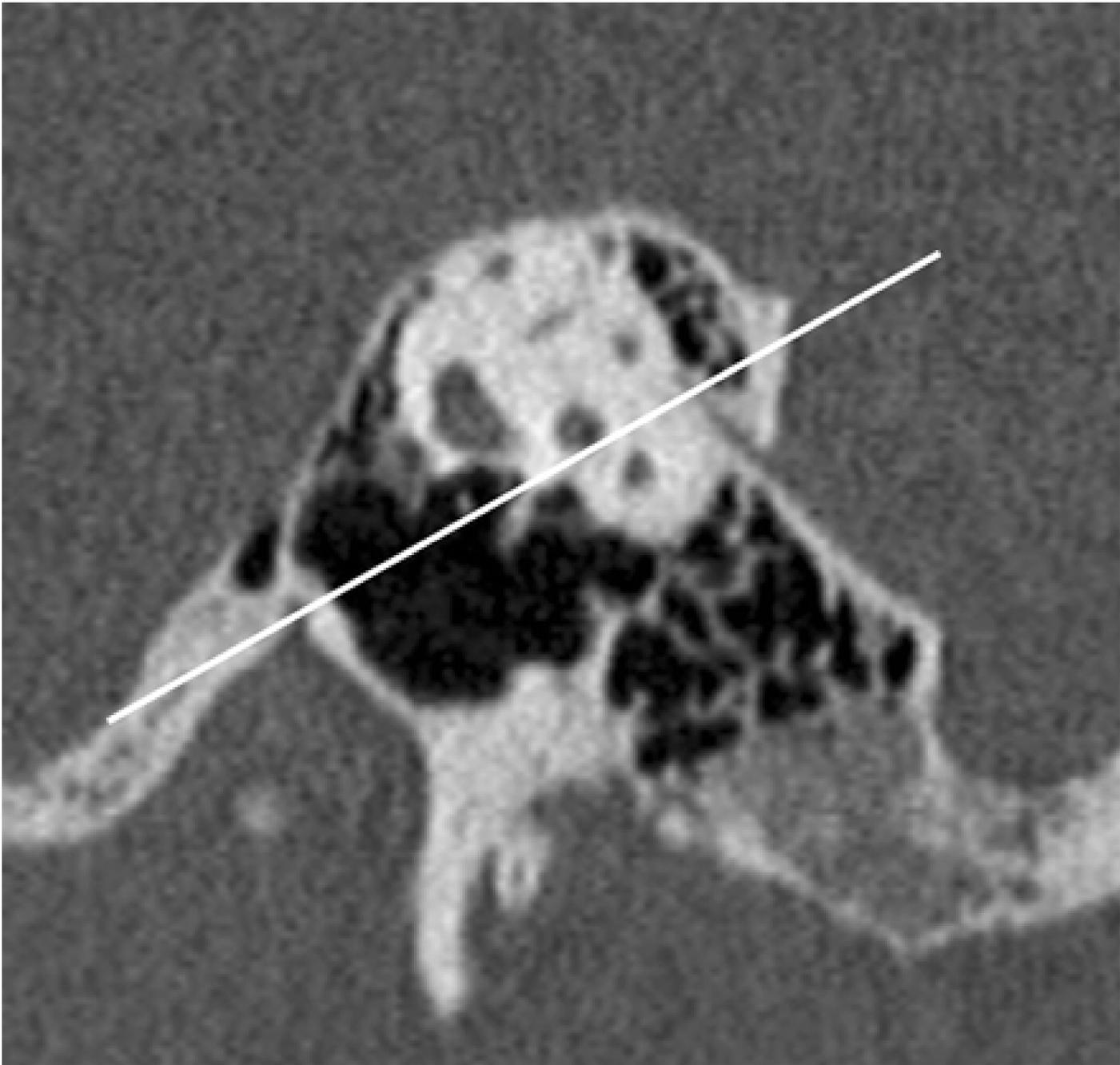


Figura 8. Orientación doble-oblicua del plano axial a nivel del estribo y de la ventana oval.

Plano de reconstrucción sagital (línea blanca). La oblicuidad en dos planos consigue generalmente una demostración óptima de la anatomía del estribo y de la ventana oval.

Referencia: John I. Lane, E. Paul Lindell, Robert J. Witte, David R. DeLone. Middle and Inner Ear: Improved Depiction with Multiplanar Reconstruction of Volumetric CT Data *RadioGraphics* 2006; 26:115–124

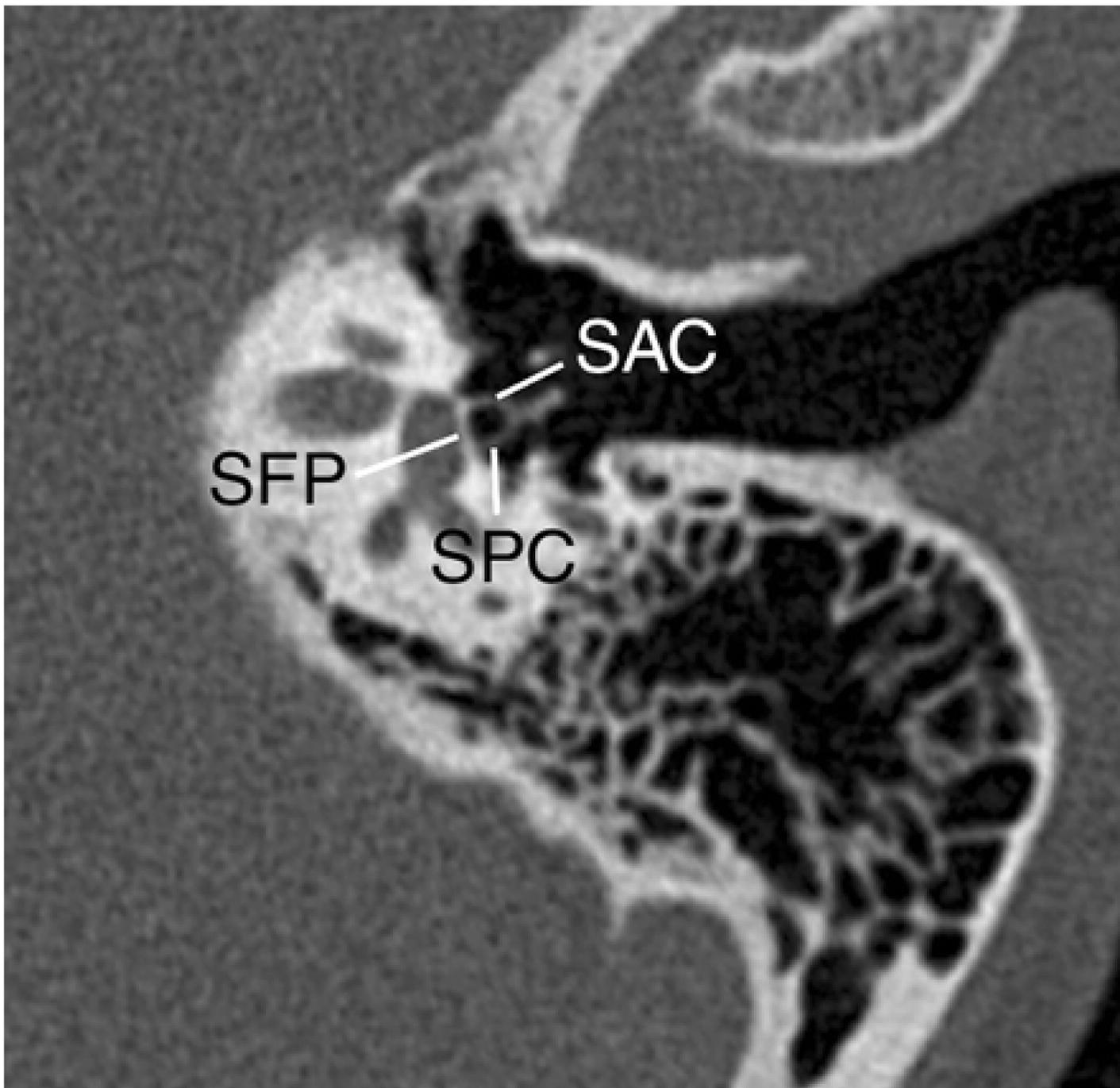


Figura 9. La reconstrucción doble oblicua del plano axial muestra un estribo normal, incluyendo la rama anterior (SAC), la rama posterior (SPC) y la platina (SFP), a nivel de la ventana oval.

Referencia: John I. Lane, E. Paul Lindell, Robert J. Witte, David R. DeLone. Middle and Inner Ear: Improved Depiction with Multiplanar Reconstruction of Volumetric CT Data *RadioGraphics* 2006; 26:115–124

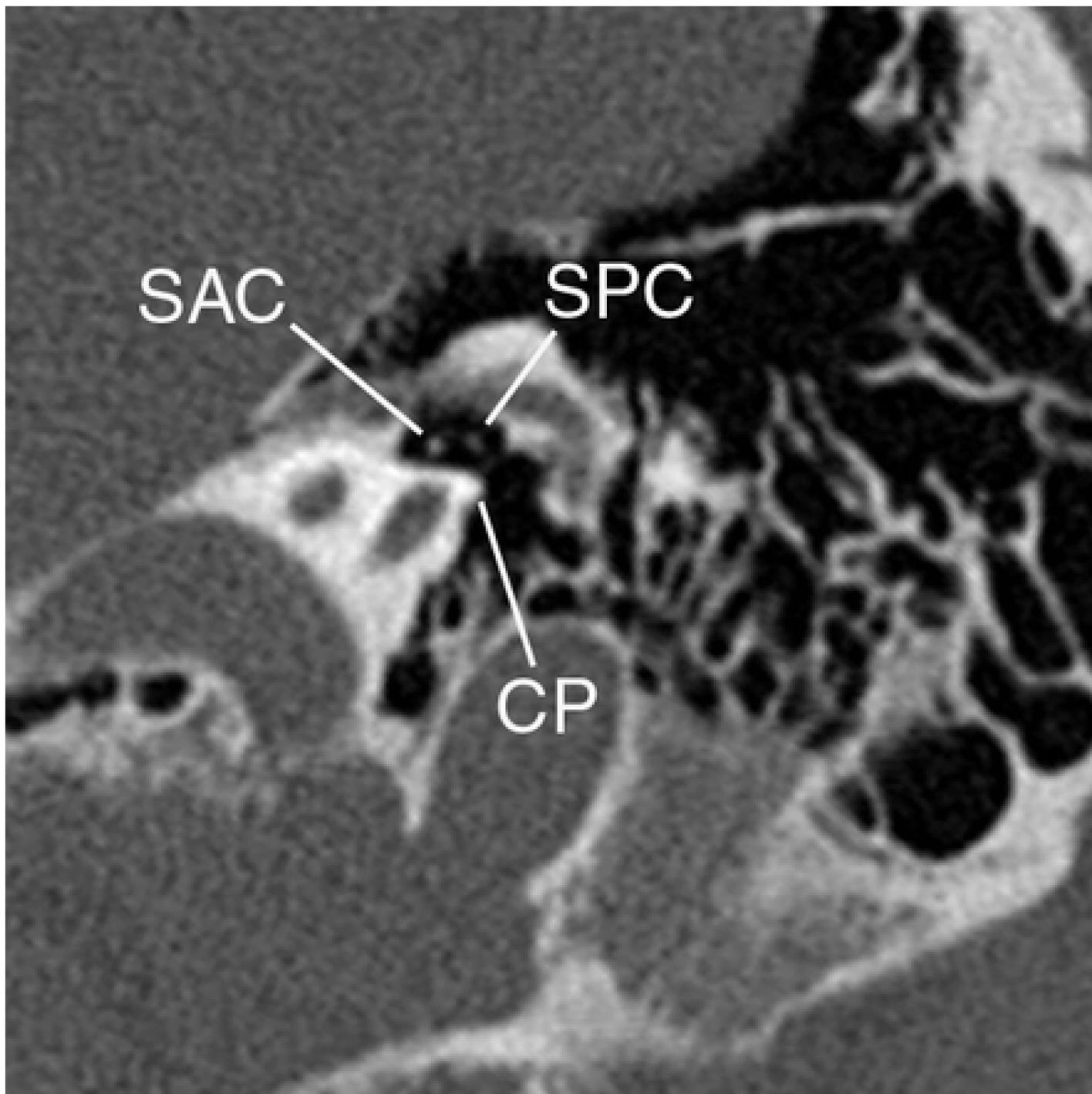


Figura 10. En la reconstrucción doble oblicua del plano sagital se observa la anatomía normal de la rama posterior del estribo (*SPC*), de la rama anterior (*SAC*), y del promontorio coclear (*CP*).

Referencia: John I. Lane, E. Paul Lindell, Robert J. Witte, David R. DeLone. Middle and Inner Ear: Improved Depiction with Multiplanar Reconstruction of Volumetric CT Data *RadioGraphics* 2006; 26:115–124

EXPOSICION DE LOS CASOS. HALLAZGOS RADIOLOGICOS

- Se trata de dos pacientes de 7 y 9 años, respectivamente, que consultan por hipoacusia unilateral desde la temprana infancia, asociada a acúfenos.
- Entre sus antecedentes personales no hay constancia de traumatismos, de episodios otorreicos ni de intervenciones quirúrgicas. No existen antecedentes familiares de hipoacusia ni de anomalías congénitas
- En ambos casos la exploración del oído externo fue normal, con membrana timpánica íntegra.
- En la audiometría tonal se comprueba una hipoacusia de transmisión aérea del oído patológico, con entre 60 y 70 decibelios de pérdida acústica.
- En ambos pacientes se obtuvo una curva de impedanciometría normal, aunque con ausencia del reflejo estapedial en el lado afectado, así como una muesca de Carhart en la curva de conducción ósea.
- Ante la sospecha clínica de hipoacusia por alteración del mecanismo de transmisión del sonido a nivel del oído medio, se solicita estudio de TC.
- Los hallazgos de imagen en la ausencia congénita de la ventana oval reflejan las alteraciones del desarrollo antes comentadas [5].

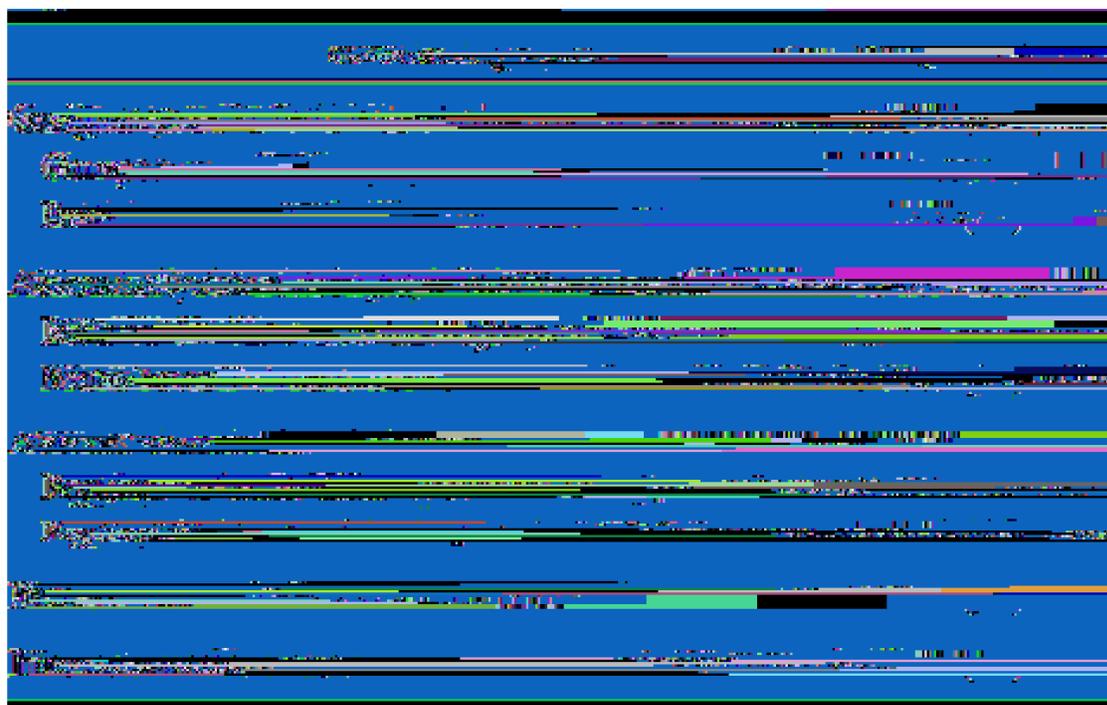


Figura 11. Hallazgos radiológicos en la ausencia congénita de la ventana oval.

Referencia: Barbara Zeifer, Paul Sabini, and Jonathan Sonne. Congenital Absence of the Oval Window: Radiologic Diagnosis and Associated Anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol* 21:322–327, February 2000

La anomalía embriológica en el desarrollo de la ventana oval conduce a su obliteración ósea ó bien a un estrechamiento concéntrico que produce una depresión a lo largo de la pared medial de la cavidad timpánica. En nuestros pacientes se observa una obliteración de la ventana oval y una ausencia de visualización del estribo (figuras 12 a 17).

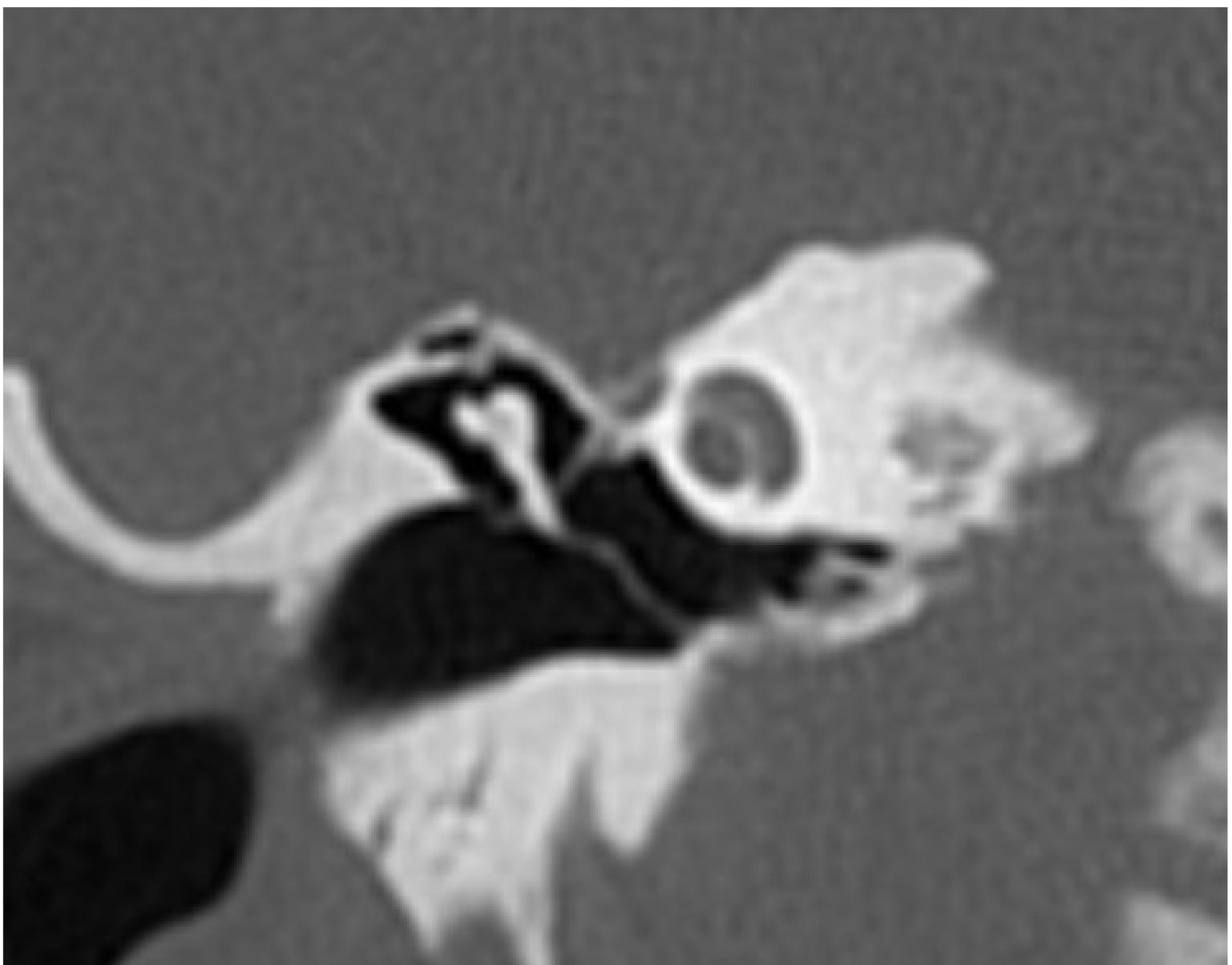


Figura 12. Corte coronal en el que se observa un martillo de morfología normal y una membrana timpánica íntegra.

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

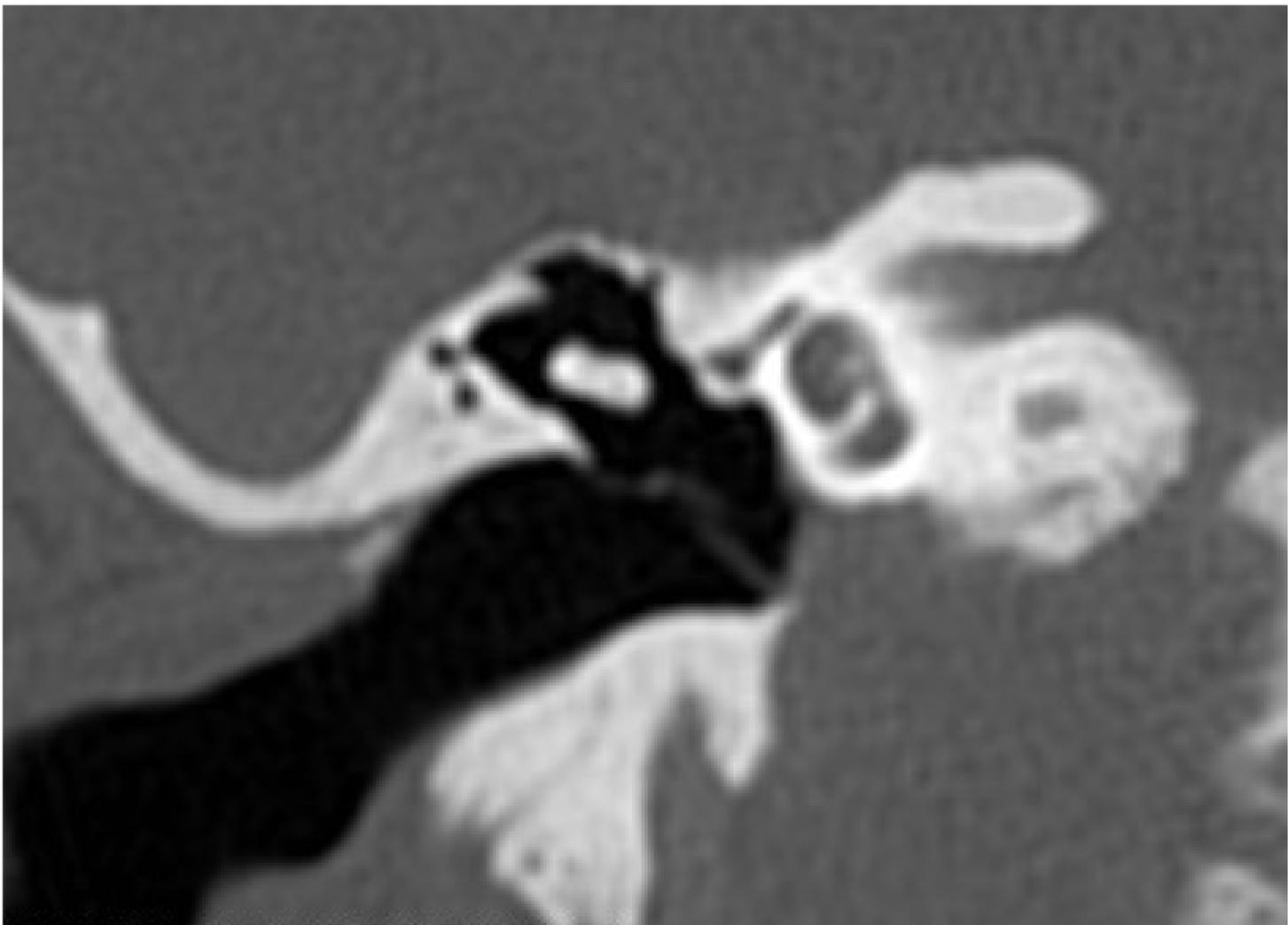


Figura 13. Corte coronal inmediatamente posterior visualizando el cuerpo del yunque sin alteraciones.

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

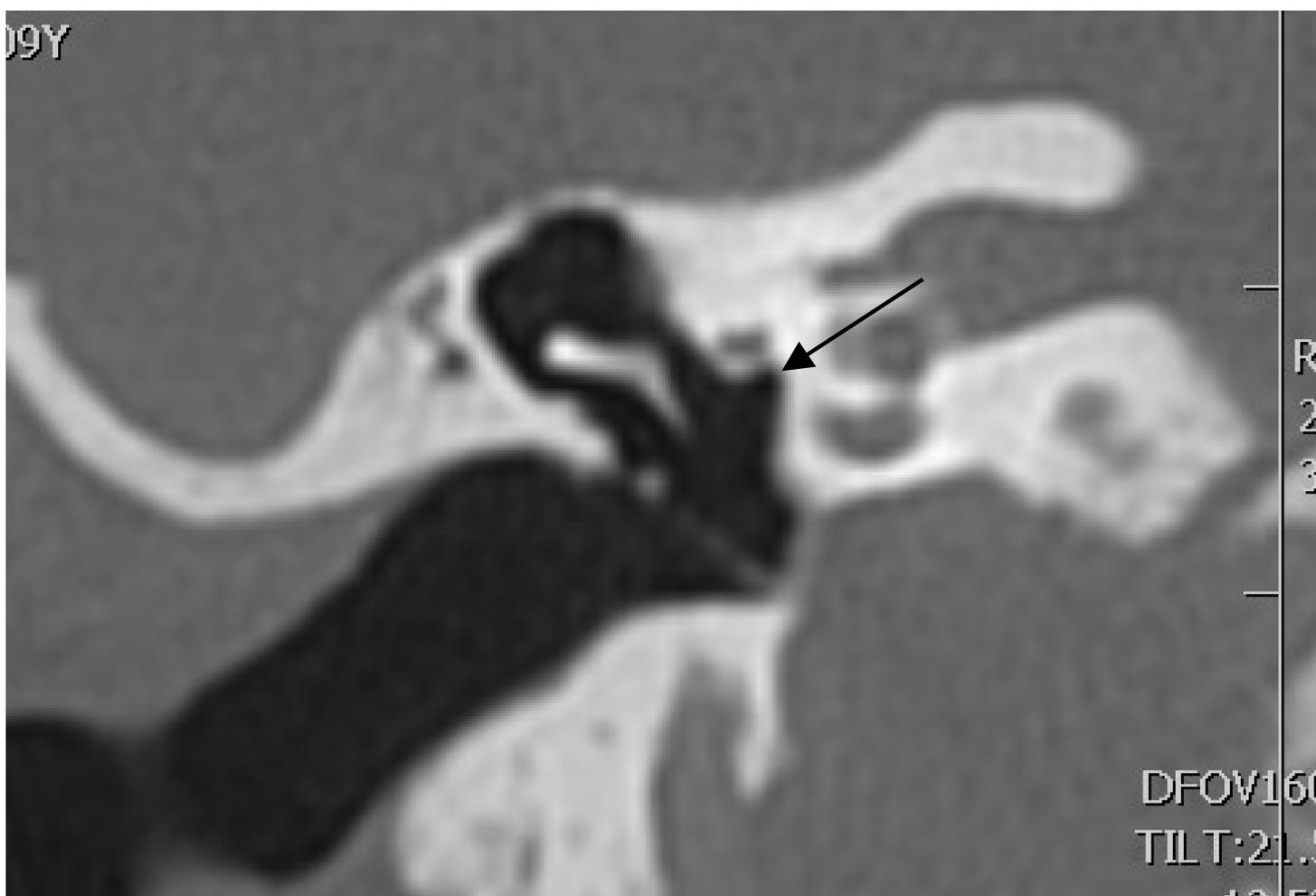


Figura 14. Corte coronal a nivel de la ventana oval donde se observa una obliteración de la misma (flecha). Ausencia de visualización del estribo.

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

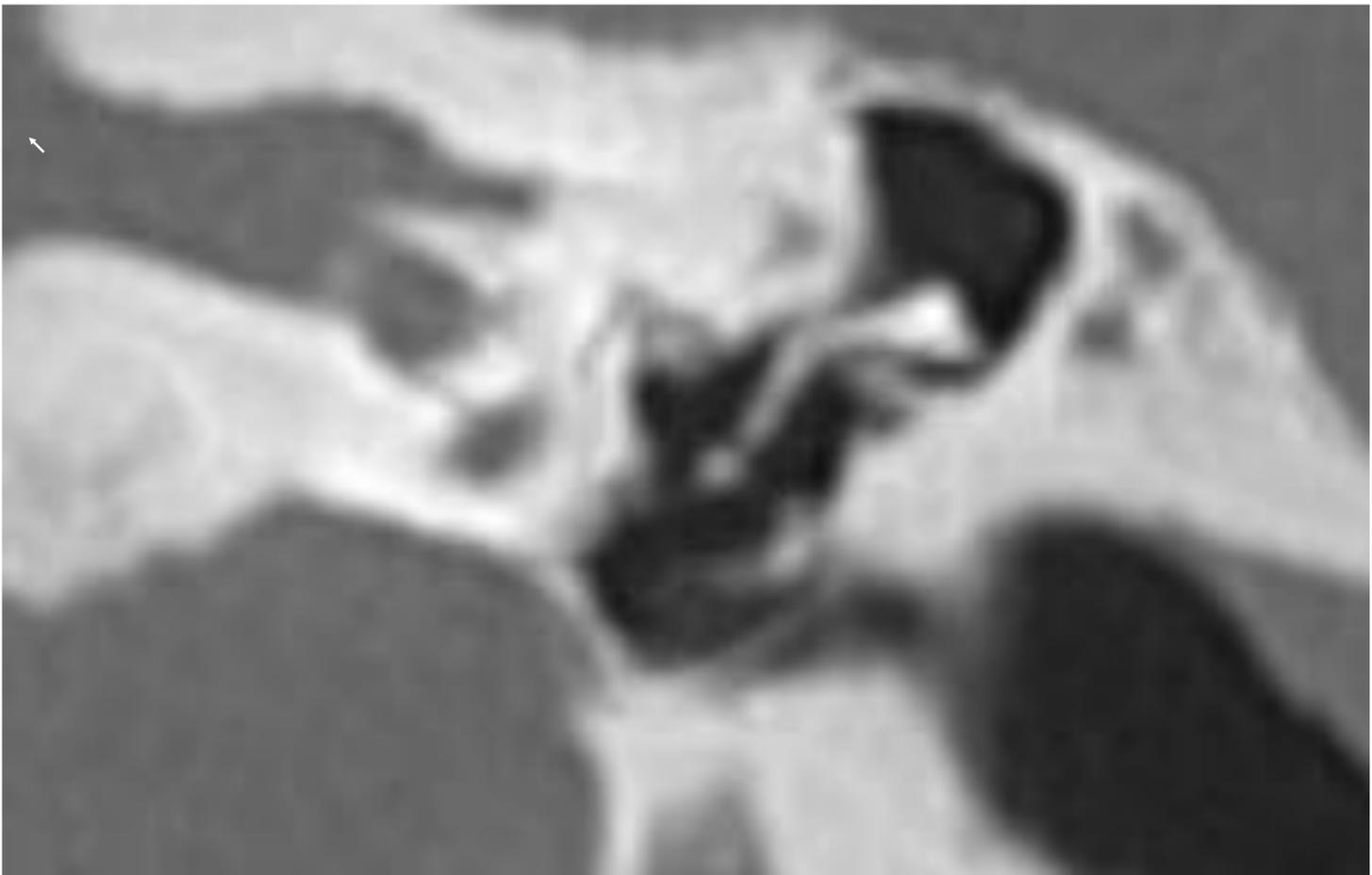


Figura 15. Imagen MIP (Proyección de Máxima Intensidad) en nuestro segundo paciente. Corte coronal a nivel de la ventana oval. Ausencia de visualización del estribo.

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

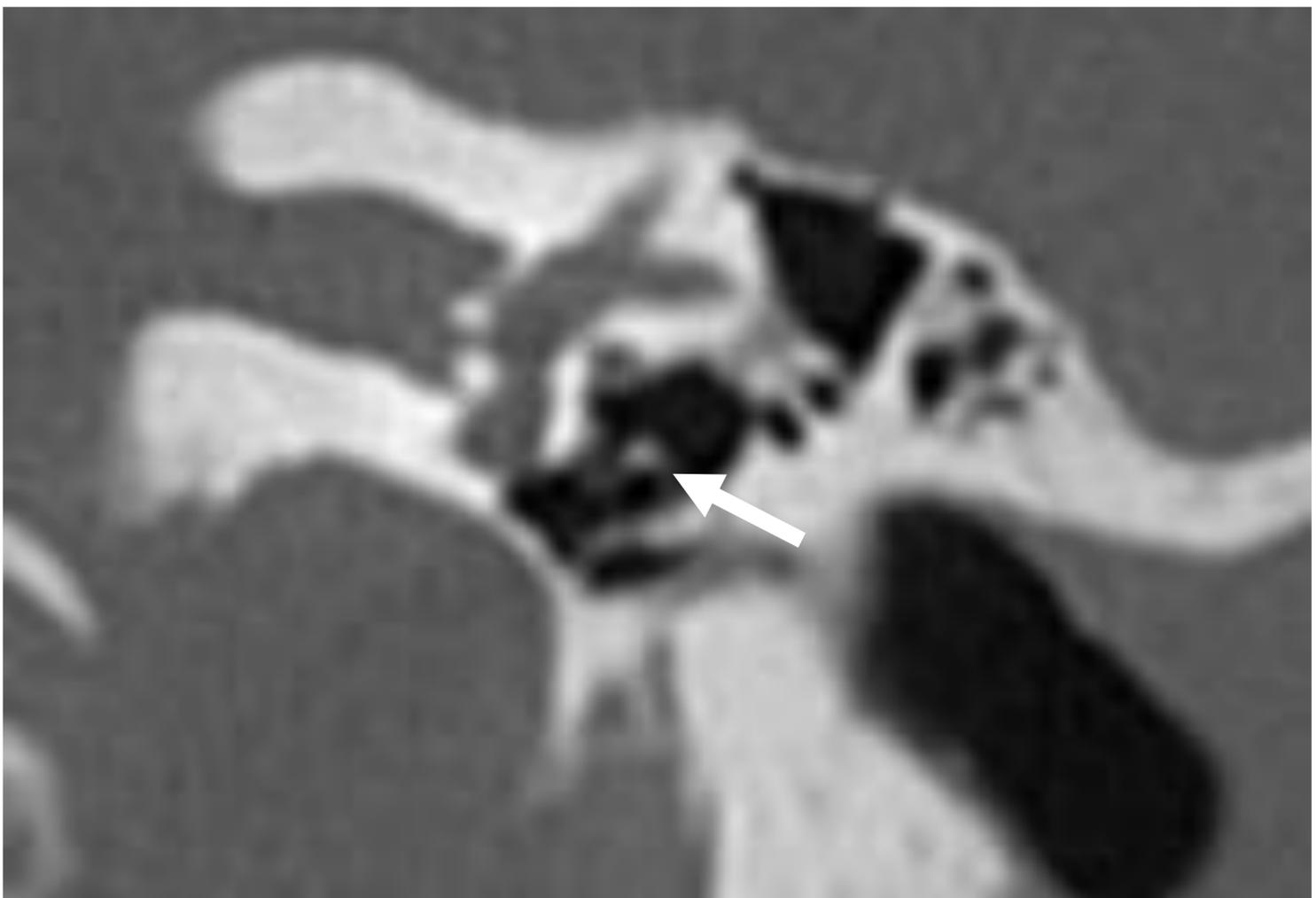


Figura 16. Corte coronal en nuestro segundo paciente, ligeramente posterior al de la figura 15, en el que se visualiza el extremo inferior de la apófisis larga del yunque (flecha). No se identifica el estribo.

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

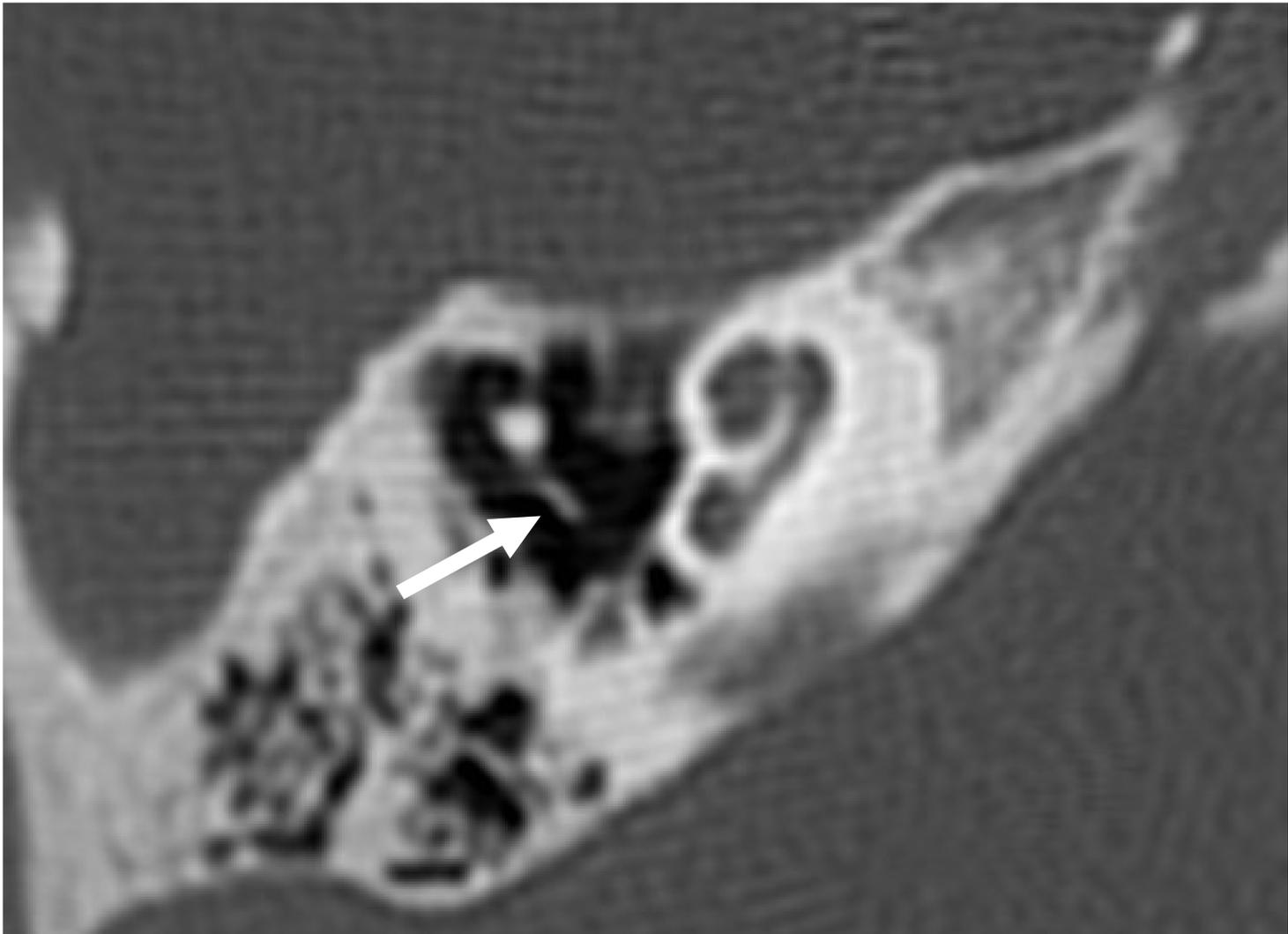


Figura 17. Corte axial a nivel de la hipotética localización de la ventana oval donde no se visualiza el estribo. Apófisis larga del yunque (flecha).

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

- En una serie de 51 casos de ausencia congénita de la ventana oval publicada en 1976 [6], solo el 4% de los pacientes presentaban un estribo de características normales.
- En el resto de los casos el estribo se encontraba malformado ó ausente. El espectro de anomalías descubiertas en la cirugía incluía un estribo pequeño y rudimentario, un huesecillo amorfo, una conexión fibrosa entre el estribo y el nervio facial, así como un estribo embebido en un facial dehiscente.
- En esa misma serie de Jahrsdoerfer [6], el 76% tenían algún tipo de malformación del facial.
- Por otra parte, en los casos de la serie de Lambert [7], cuatro de siete faciales eran anormales.
- Las anomalías mas habituales eran la disposición baja y medial del segmento horizontal y la dehiscencia del conducto.
- Como hallazgos menos frecuentes se describía la ausencia del segmento horizontal con una cuerda del tímpano prominente, la hipoplasia del facial, la presencia de una porción horizontal bifurcada y la persistencia de la arteria estapedial.
- Desde un punto de vista quirúrgico, la asociación de la ausencia de ventana oval con una localización anómala del segmento horizontal del conducto del facial es de gran importancia, ya que dicha malposición del facial puede dificultar ó impedir el acceso quirúrgico a la ventana oval por el riesgo de lesión del nervio, alterando el manejo del paciente [8].
- En nuestros dos pacientes esta asociación estaba presente, mientras las porciones laberíntica y geniculada del facial eran normales (figuras 18 y 20).
- Aunque se han publicado casos de septación incompleta de la coclea, dilatación del canal semicircular lateral y dilatación del acueducto vestibular, la prevalencia de malformaciones asociadas del oído interno es baja [9].
- Esta observación apoya la teoría embriológica antes descrita en la que el fallo en el contacto físico del estribo primitivo con la capsula ótica explica la ausencia de desarrollo de la ventana oval.
- El diagnóstico diferencial radiológico se plantea con la timpanoesclerosis. En dicha entidad, el estudio de TC muestra una obliteración similar de la ventana oval.
- Sin embargo, siempre se observan cambios inflamatorios asociados, incluyendo la opacificación parcial ó completa del oído medio y la erosión o fijación de la cadena osicular
- Por otra parte, cuando la obliteración ósea se acompaña de una malposición del facial, esta asociación favorece el diagnóstico de ausencia congénita de la ventana oval frente a otras patologías.

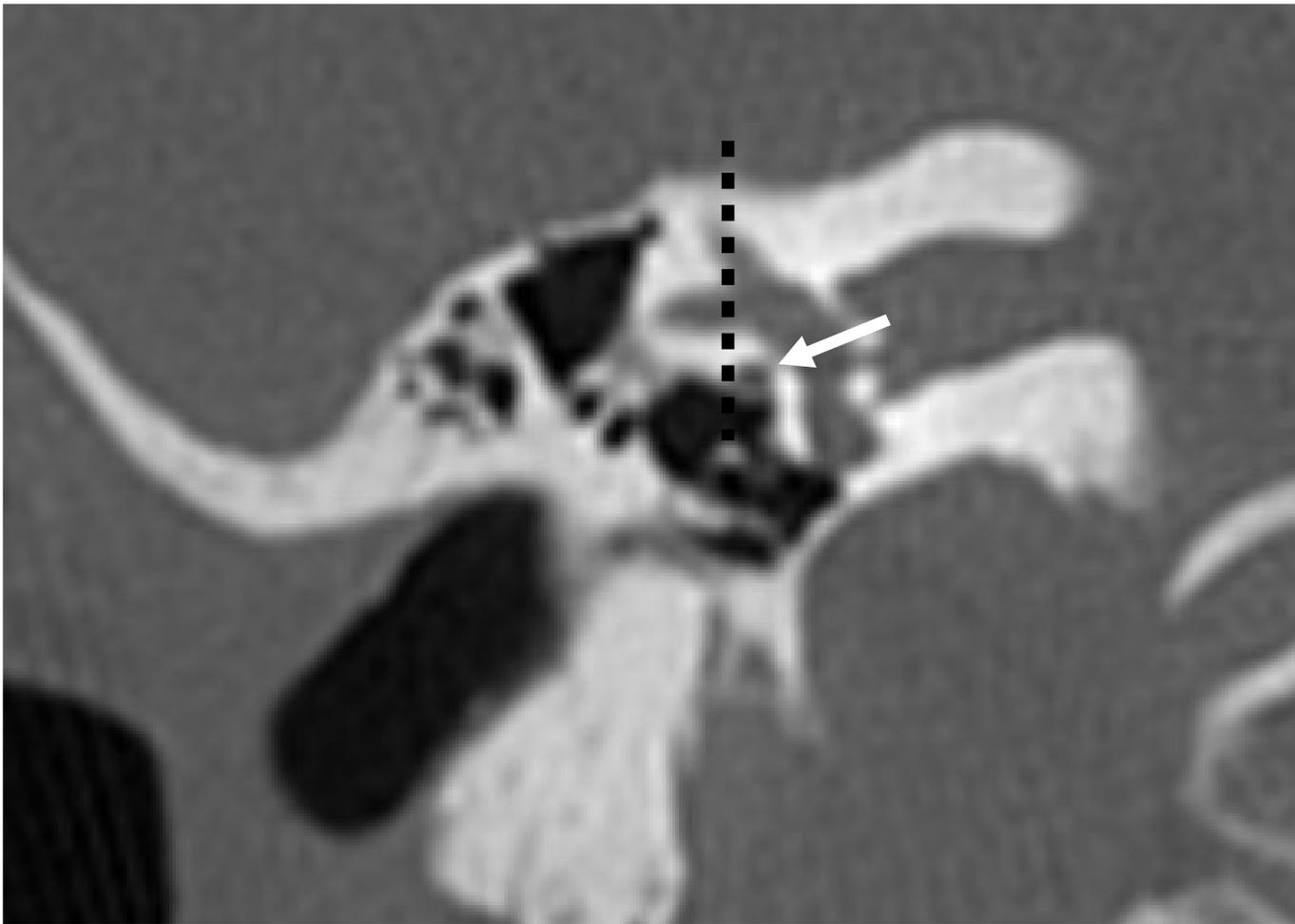


Figura 18. Anomalía en la localización del segmento horizontal del conducto del facial (flecha blanca), que discurre medial respecto a una línea vertical trazada a través de la parte anterior de la unión de los conductos semicirculares superior y lateral.

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

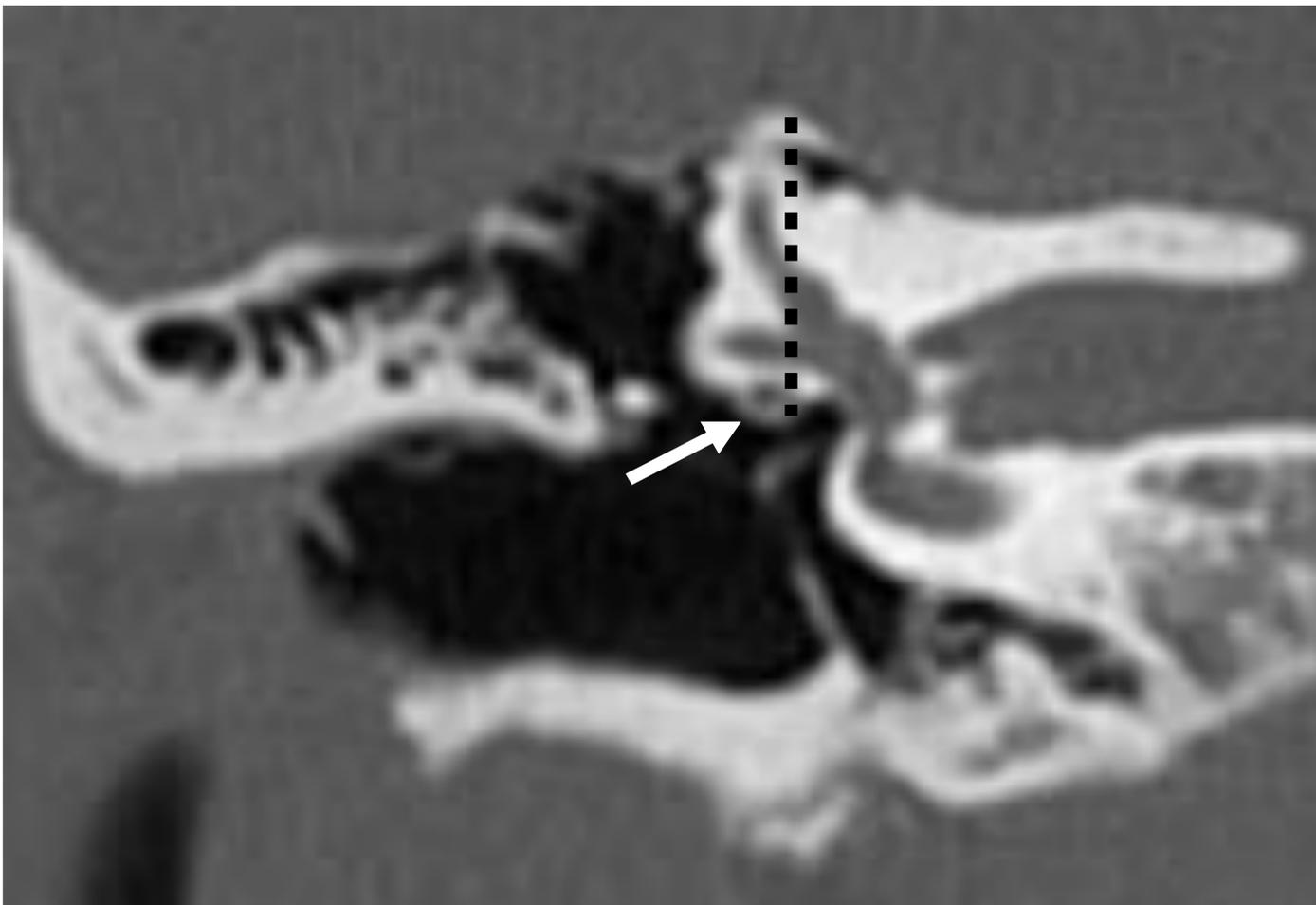


Figura 19. Anatomía normal del conducto del facial (flecha blanca) en otro paciente.

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

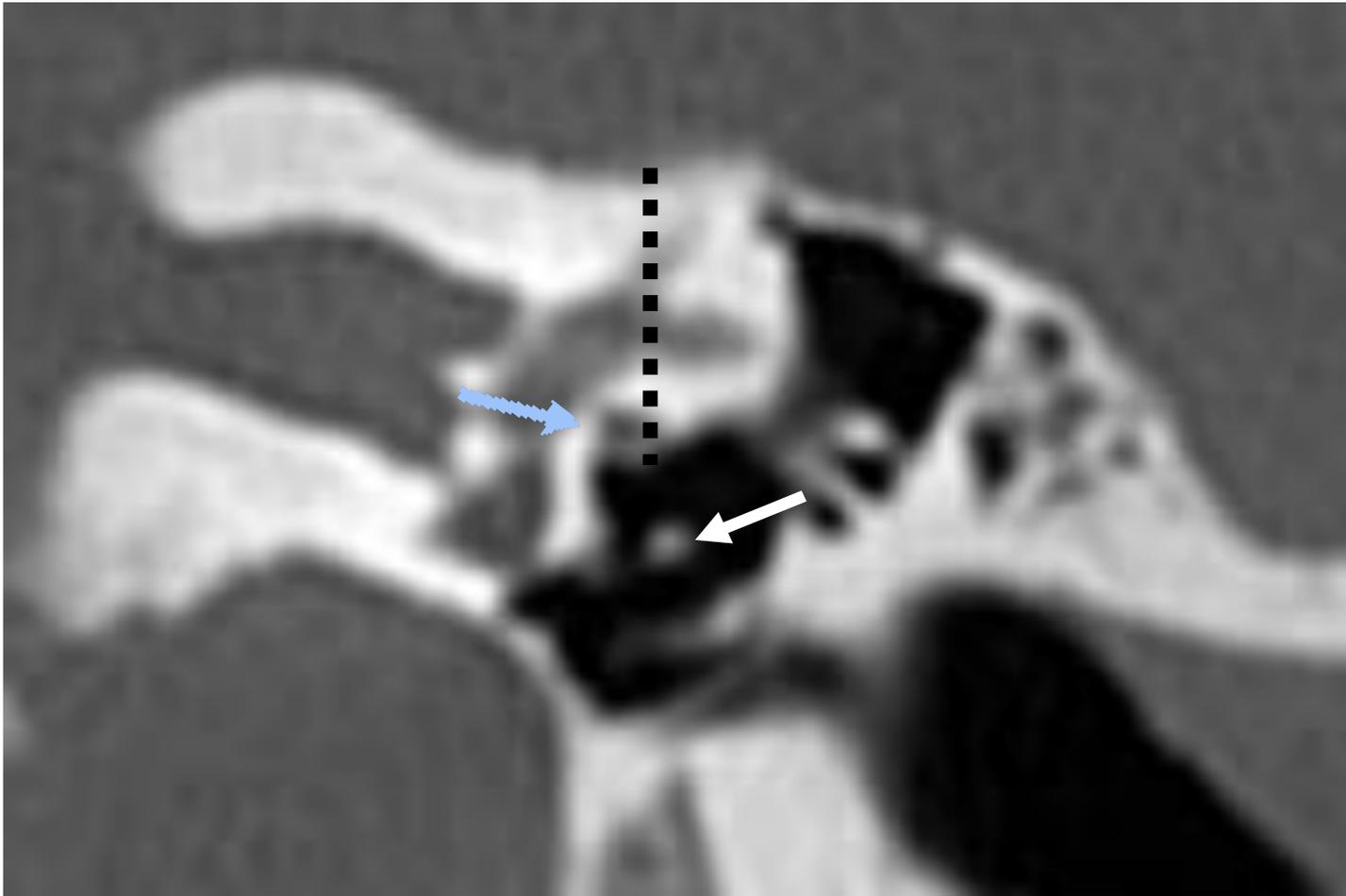


Figura 20. Situación anómala del conducto del facial (flecha azul) en nuestro segundo paciente. Apófisis larga del yunque (flecha blanca).

Referencia L. Pastor; Radiodiagnóstico. Fundación Hospital de Jove. Gijón. SPAIN

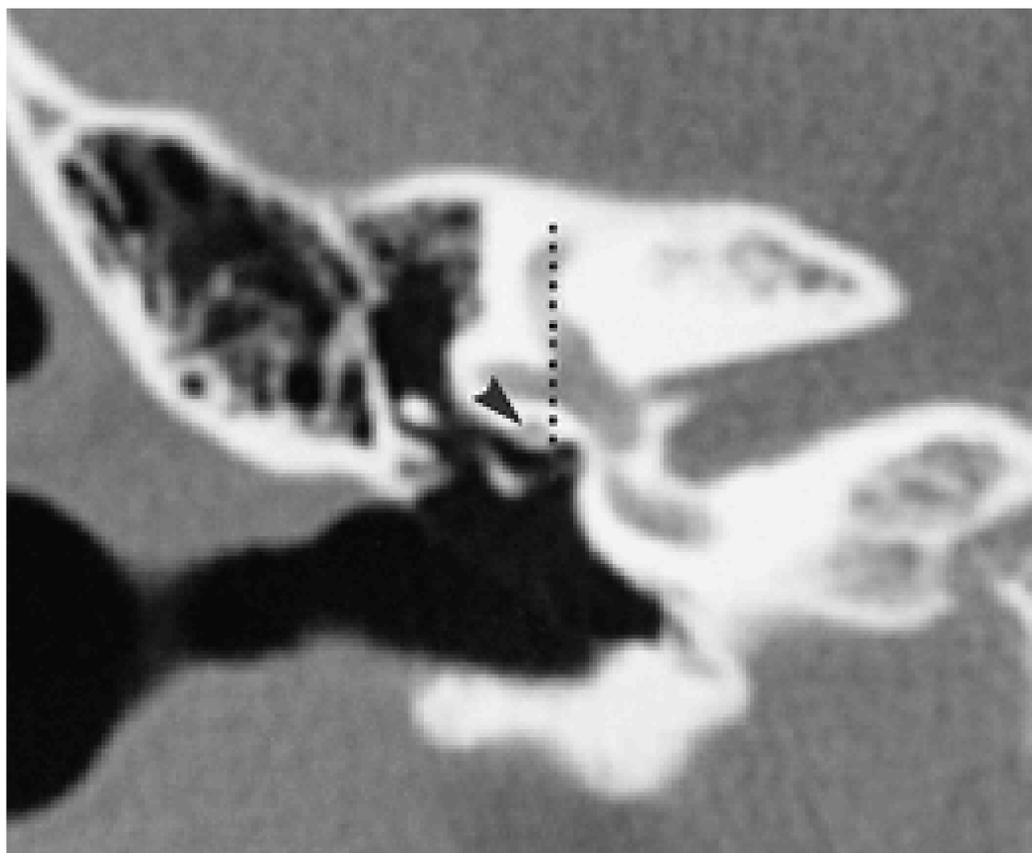


Figura 21. Ausencia congénita de la ventana oval, con conducto del nervio facial normal.

En el corte coronal, la ventana oval está obliterada por una gruesa placa ósea. Sin embargo, la localización de la porción horizontal del facial es normal (punta de flecha), es decir lateral respecto a la línea vertical que cruza la unión anterior de los canales semicirculares lateral y superior.

Referencia: Barbara Zeifer, Paul Sabini, and Jonathan Sonne. Congenital Absence of the Oval Window: Radiologic Diagnosis and Associated Anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol* 21:322–327

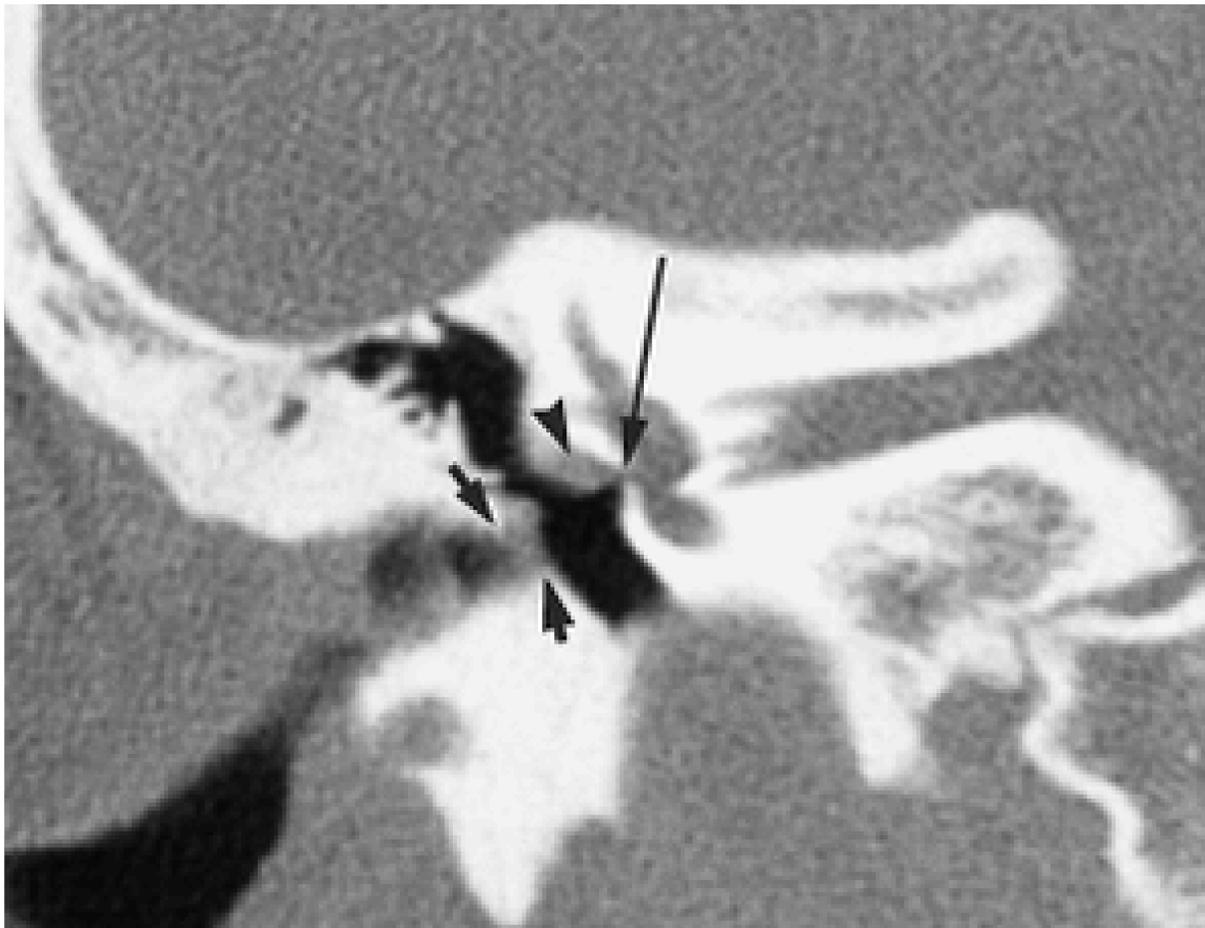


Figura 22. Ausencia parcial de la ventana oval con un nervio facial prominente.

En este paciente con microtia y estenosis del conducto auditivo externo (flechas cortas) se observa un segmento horizontal del facial inusualmente grande (punta de flecha). El conducto óseo del facial no está bien delineado y el nervio prácticamente se superpone a una ventana oval atrésica (flecha larga).

Referencia: Barbara Zeifer, Paul Sabini, and Jonathan Sonne. Congenital Absence of the Oval Window: Radiologic Diagnosis and Associated Anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol* 21:322–327.

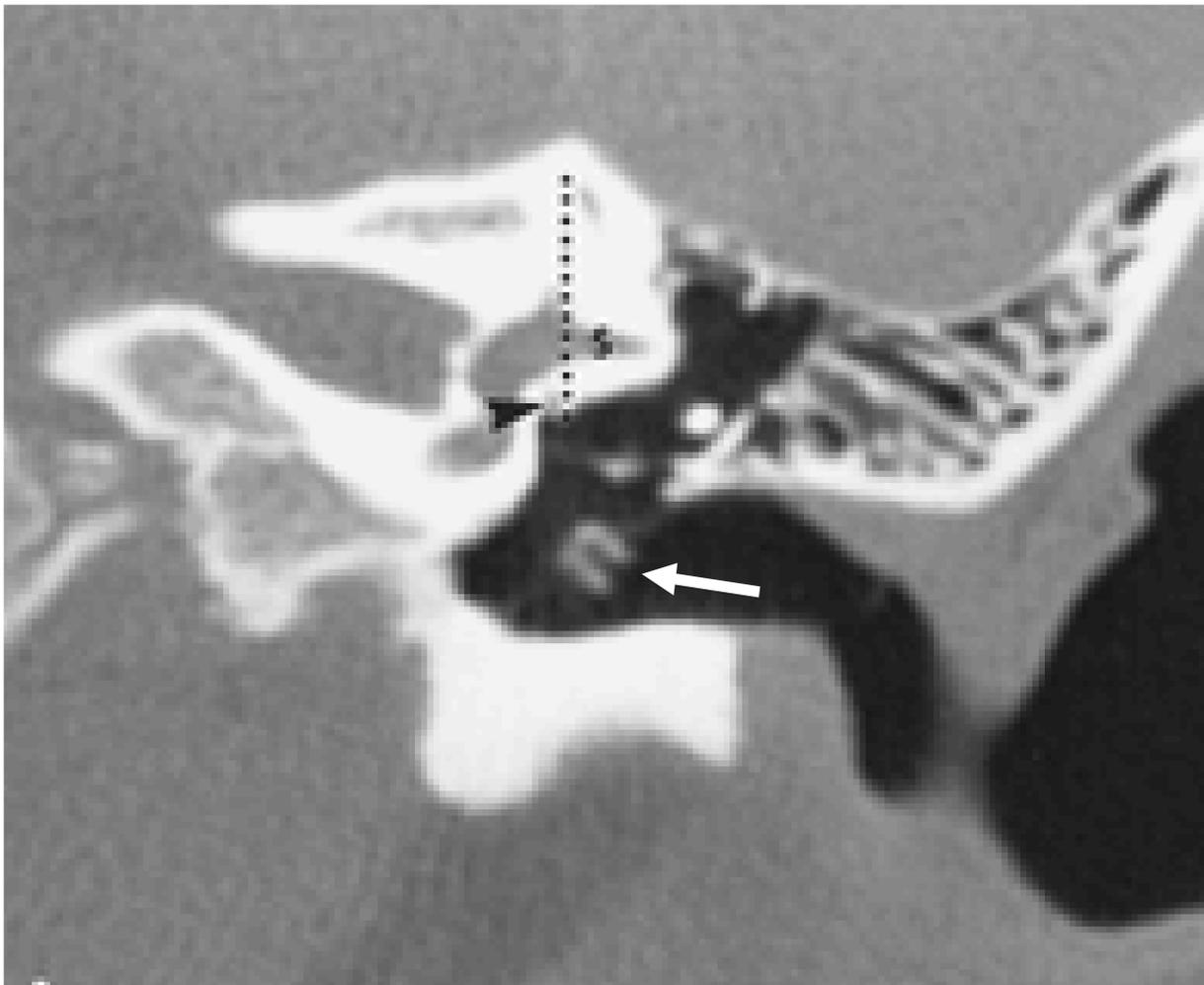


Figura 23. En este caso, la ventana oval está completamente obliterada. El canal del nervio facial horizontal está intacto (punta de flecha), aunque en posición baja, situado directamente lateral respecto a la ventana oval y medial a la línea vertical trazada a través de la unión anterior de los canales semicirculares lateral y superior. La capa osea por debajo del canal semicircular lateral (S) es muy gruesa. El paciente tiene colocado un tubo de miringotomía (flecha blanca) para el tratamiento de una otitis media serosa que no mejoró la pérdida de audición conductiva.

Referencia: Barbara Zeifer, Paul Sabini, and Jonathan Sonne. Congenital Absence of the Oval Window: Radiologic Diagnosis and Associated Anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol* 21:322–327.



Figura 24. En este paciente se observa un desplazamiento inferior y posterior de un estribo de morfología normal, situado a nivel del seno del tímpano, adyacente a la ventana redonda (flecha). El pequeño círculo blanco indica el espacio entre las ramas anterior y posterior del estribo.

Referencia: Barbara Zeifer, Paul Sabini, and Jonathan Sonne. Congenital Absence of the Oval Window: Radiologic Diagnosis and Associated Anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol* 21:322–327.

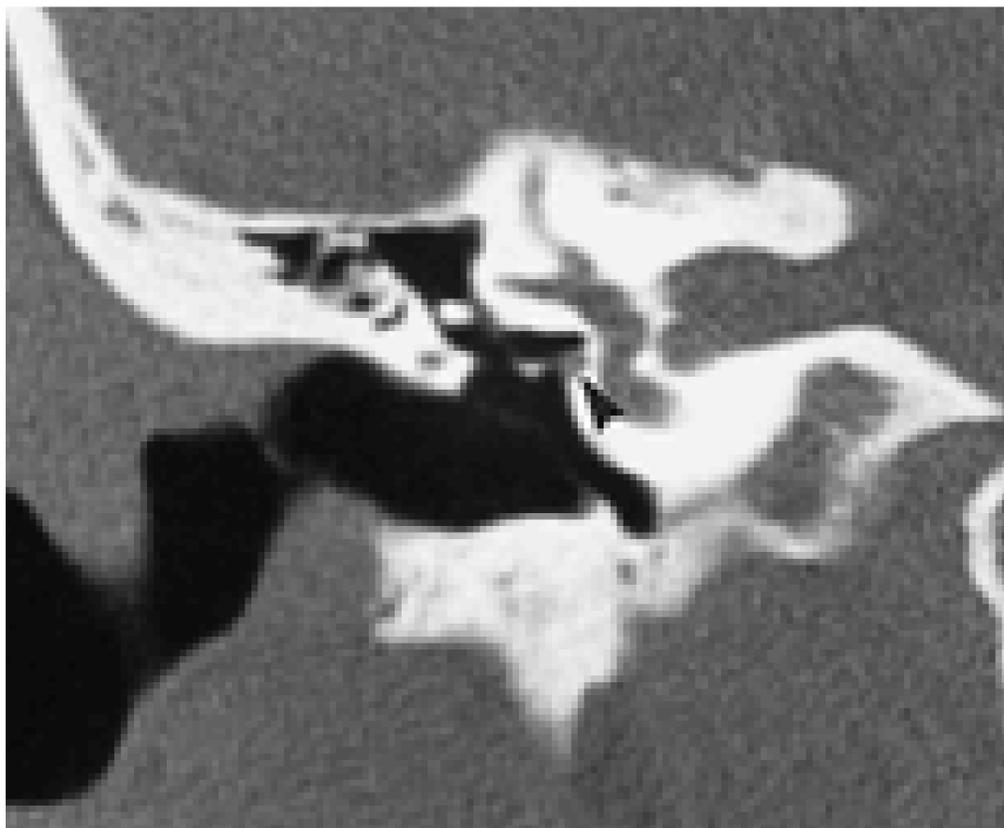


Figura 25. Ausencia congénita de la ventana oval con un estribo displásico. Corte coronal en el que se observa una ventana oval está completamente obliterada. El nervio facial es aberrante, localizándose a lo largo del borde inferior de la ventana oval (punta de flecha). El estribo es displásico y una de las ramas se extiende hacia un nervio facial en situación medial respecto a lo habitual.

Referencia: Barbara Zeifer, Paul Sabini, and Jonathan Sonne. Congenital Absence of the Oval Window: Radiologic Diagnosis and Associated Anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol* 21:322–327.

CONCLUSIONES

- La ausencia congénita de la ventana oval es una causa rara pero importante de hipoacusia conductiva.
- A menudo el diagnóstico es sospechado por el clínico y puede ser confirmado por un estudio rutinario de TC del hueso temporal.
- La TC es un método idóneo para el estudio de la ausencia de la ventana oval.
- En nuestros casos, esta anomalía se acompaña de una localización aberrante del segmento horizontal del conducto del facial. Esta asociación puede ser explicada sobre bases embriológicas.
- Reconocer esta patología asociada es importante desde el punto de vista clínico, ya que una malposición del facial puede dificultar ó impedir el acceso quirúrgico a la ventana oval y su presencia puede alterar el manejo del paciente.

REFERENCIAS

1. Rouvière H, Delmas A. Anatomía Humana. Descriptiva, topográfica y funcional. Tomo 1: Cabeza y Cuello. Editorial Masson. 1987.
2. Moore K, Persaud TV: Embriología Clínica, 6th ed. México D.F., McGraw-Hill Interamericana, 1999.
3. F. Rodríguez Domínguez, N. Mínguez Merlos, P. Navarro Paule, I. Albaladejo Devis, M. Pintado Mármol, L.M. Amorós Rodríguez. Agenesia de la supraestructura del estribo Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 56: 488-490.
4. Lane J, Lindell E., Witte R., David R. DeLone D. Middle and Inner Ear: Improved Depiction with Multiplanar Reconstruction of Volumetric CT Data. RadioGraphics 2006; 26:115–124
5. Zeifer B, Sabini P, Sonne J. Congenital absence of the oval window: radiologic diagnosis and associated anomalies. AJNR Am J Neuroradiol 2000;21(2):322–327.
6. Jahrsdoerfer RA. Congenital absence of the oval window. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1977;84:904–914.
7. Lambert PR. Congenital absence of the oval window. Laryngoscope 1990;100:37–40.
8. Sterkers J-M, Sterkers O. Surgical management of congenital absence of the oval window with malposition of the facial nerve. Adv Otol Rhinol Laryngol 1988;40:33–37
9. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. Laryngoscope 1987;97:(Suppl 40)2–24