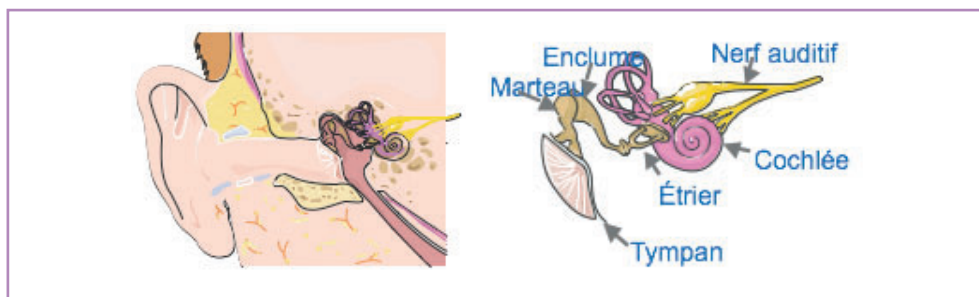


Altération de la fonction auditive

PHYSIOPATHOLOGIE

- Les causes de surdité sont multiples, il est donc capital d'une part d'en comprendre la physiopathologie et d'autre part de maîtriser l'anatomie locale pour les retenir.
- Le mécanisme auditif est simple : **l'onde sonore vient au contact du tympan** qui se met à vibrer et la **transmet à la chaîne ossiculaire**. Le dernier osselet, ancré dans la **fenêtre ovale**, transmet à son tour le signal vibratoire à la **lame basilaire qui tapisse la cochlée**. Les **cellules ciliées internes** (liées à la lame basilaire) vont se mettre à osciller, ce qui entraîne leur dépolarisation et ainsi la création d'un **signal électrique directement transmis au nerf auditif**.



- Ainsi on comprendra qu'une atteinte du tympan entraînera une altération de la fonction auditive : **toute forme d'otite** est à risque d'altérer le fonctionnement de l'oreille.
- De la même manière, une **rupture de la chaîne ossiculaire** (souvent traumatique) apparaît évidemment comme une cause de surdité. Aussi, l'étrier peut s'ankyloser au sein de la fenêtre ovale et ainsi compromettre la transmission du signal auditif : c'est l'**otospongiose**. Enfin, un type d'**otite dite cholestéatomateuse** entraîne une prolifération incontrôlée épidermique de l'oreille moyenne et gêne ainsi la transmission du signal.
- Le **nerf auditif** peut lui aussi être atteint : **compression par un schwannome du nerf vestibulaire** (par abus de langage on parle de **neurinome acoustique**) qui chemine à ses côtés.

TABLEAU ANATOMO-CLINIQUE

- **L'otospongiose** est une maladie **héréditaire** touchant préférentiellement la femme jeune. Elle se manifeste par une **surdité de transmission (= atteinte de l'oreille moyenne)**. Il s'agit en réalité d'une **ostéodystrophie** (modification locale de l'os) qui lorsqu'elle touche la paroi antérieure de la fenêtre ovale (**fissula ante fenestram**) entraîne une ankylose de la platine stapédienne en son sein.

- **Le cholestéatome entraîne une surdité de transmission discrète et progressive.** L'examen ORL retrouvera la présence de **squames** avec une **otorrhée** et une **perforation tympanique**.
- **Le neurinome (ou schwannome) acoustique** entraînera lui une **surdité de perception (= atteinte de l'oreille interne)** avec **acouphènes** et **vertiges** (atteinte vestibulaire concomitante). Par la suite le **nerf VII** pourra lui aussi être comprimé entraînant une **paralysie faciale périphérique homo latérale**.

LES CLEFS DE L'IMAGERIE

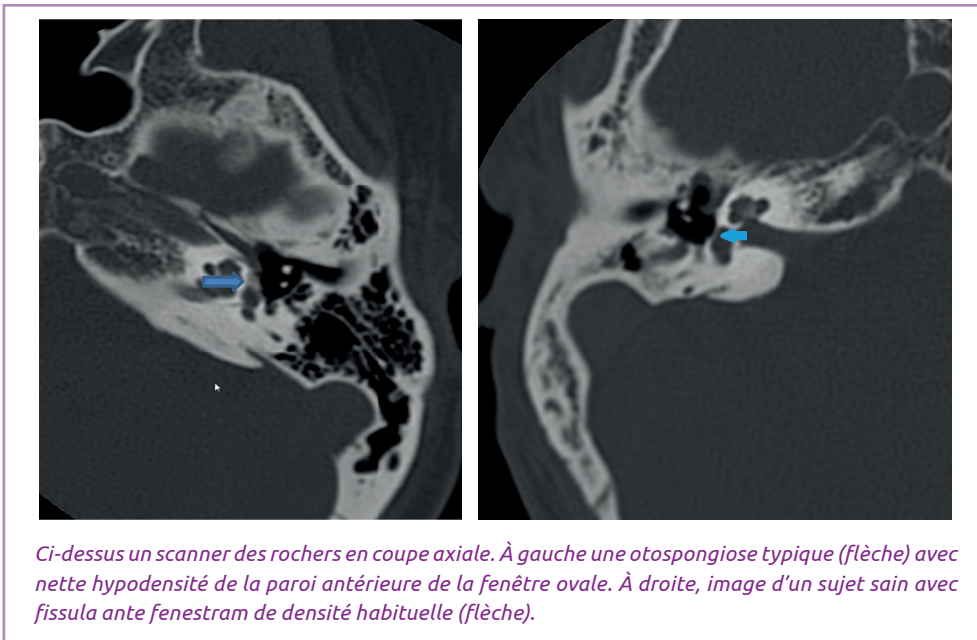
A. En théorie

- Il est capital de retenir que **dans le cadre d'une altération de la fonction auditive, l'imagerie n'est pas un examen de première intention.** Une fois la surdité explorée et devant **l'absence de diagnostic évident** on demandera **un scanner des rochers devant une surdité de transmission** (étude morphologique de l'oreille moyenne) et une **IRM cérébrale devant une surdité de perception** (détection d'un neurinome acoustique).
- L'étude du scanner se fera en 3 temps :
 - l'étude du **conduit auditif externe**, de ses parois et de son contenu (otite externe etc.)
 - > l'étude de **l'oreille moyenne**. C'est l'étape clef de cet examen. On doit veiller à décrire la **chaîne ossiculaire** (recherche d'une rupture post-traumatique), **l'environnement aérique de la caisse** (un cholestéatome empiétera sur les espaces aériques physiologiques), les **fenêtres** (fenêtre ovale à la recherche d'une otospongiose) et **l'épaisseur du tegmen tympani** (toit du tympan) : cette paroi sépare l'oreille moyenne de la fosse crânienne. Ainsi toute **déhiscence** sera à risque d'évoluer vers des **complications méningo-encéphaliques**;
 - > l'étude de **l'oreille interne** : recherches de **malformations** (canaux semi-circulaires) pouvant exceptionnellement être à l'origine de surdité de transmission ;
 - l'étude de **L'IRM** se concentrera sur **l'angle ponto-cerebelleux** et les **conduits auditifs internes**, à la recherche d'un syndrome de masse en faveur d'un schwannome vestibulaire ;
 - l'imagerie aura un **rôle capital dans le bilan pré-opératoire** du fait de son étude morphologique locale qui donnera de précieux repères au chirurgien. **La position du nerf VII** et les éventuelles **procidences vasculaires** sont les principales informations qu'il attendra.

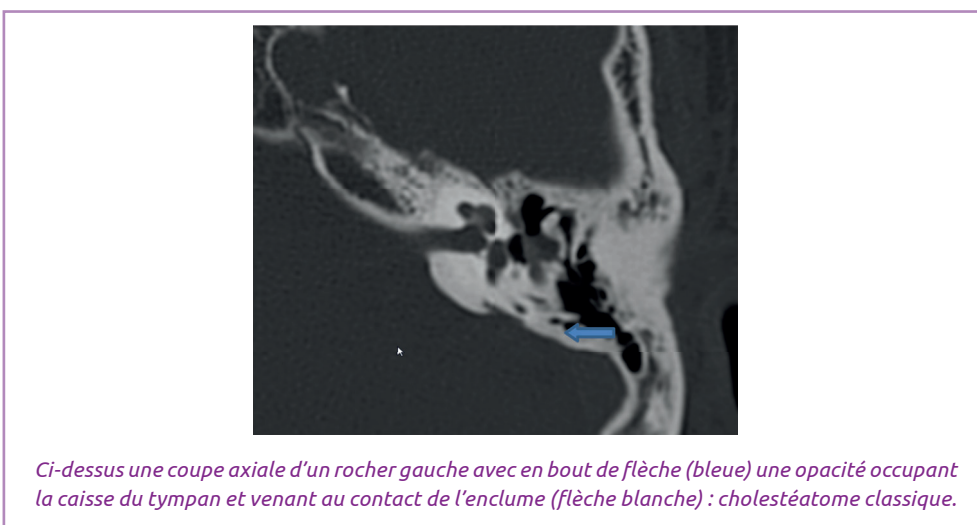
B. En pratique

- *Les signes radiologiques d'une rupture de la chaîne ossiculaire sont :*
 - luxation **incudo-stapedienne** (enclume-étrier) ou **incudo-malléaire** (enclume-marteau) ;
 - **fracture** des osselets (stapédienne++).

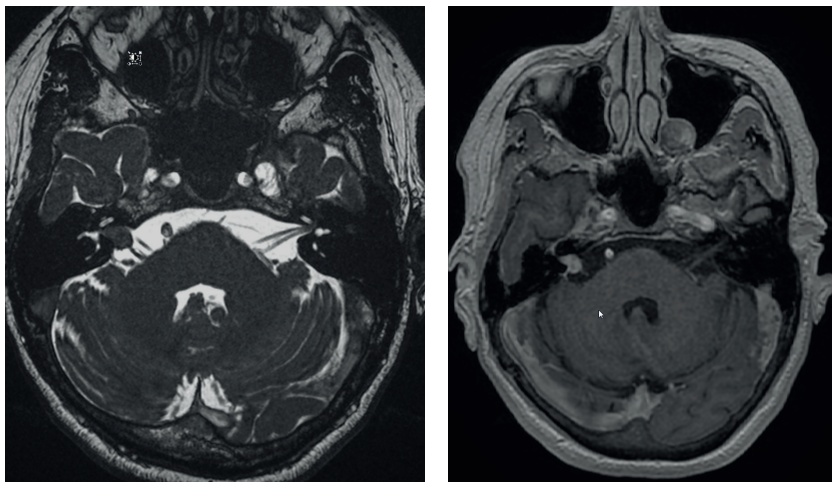
- Les signes radiologiques d'une otospongiose sont :
 - **hypodensité de la fenêtre ovale** (lié à l'ostéodystrophie locale)
 - épaissement de la platine stapédienne
 - possible **extension aux structures osseuses adjacentes** (fenêtre ronde ou canaux semi-circulaires)



- Les signes radiologiques d'un cholestéatome sont :
 - **opacité nodulaire** de l'oreille moyenne
 - à contours irréguliers



- Les signes radiologiques d'un Schwannome vestibulaire sont :
 - masse **arrondie dans le méat acoustique interne**
 - à **extension postérieure**
 - angle de raccordement au rocher : **aigu**
 - masse **contrastant avec le signal du LCR en T2**
 - **prise de contraste intense**

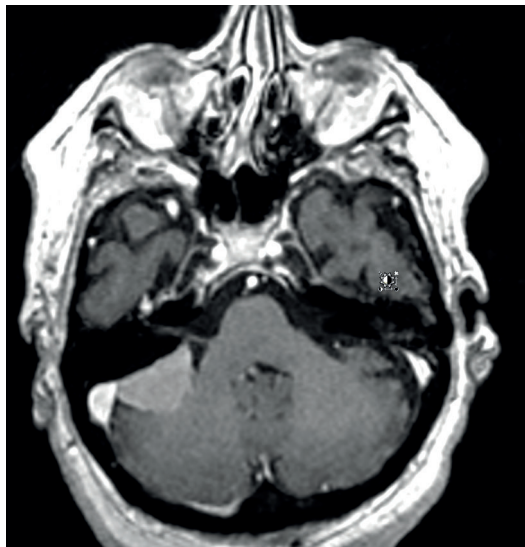


À gauche, une séquence axiale T2 avec en bout de flèche une masse arrondie du conduit auditif interne droit développé aux dépens du nerf vestibulaire et refoulant le VII en avant. Sur l'image de droite (axiale T1 injectée), on remarque une prise de contraste intense. Enfin l'angle de raccordement au rocher est aigu => schwannome vestibulaire typique.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- **Une otospongiose** pourra occasionnellement être confondue avec la **tympanosclérose** qui correspond à la présence de **dépôts hyalins au sein de l'oreille** arborant un aspect similaire à l'ostéodystrophie due à l'otospongiose. De la même manière, la **maladie de Lobstein (cf. plus bas)** donnera des images superposables à une otospongiose avancée. Enfin, certaines **malformations** peuvent également mimer un aspect d'hypodensité localisée.
- D'autres tumeurs de la caisse du tympan type **méningiome ou paragangliome** présentent un aspect scanographique **comparable au cholestéatome**. Un **complément IRM** sera alors envisagé. La différence se fera sur la séquence diffusion : **un cholestéatome est toujours en hypersignal diffusion**.
- Enfin, il existe une véritable confusion possible entre **schwannome vestibulaire et méningiome de l'angle ponto-cerebelleux**. Un bon argument morphologique sera l'**angle de raccordement au rocher** qui sera **obtus en cas de méningiome**. Dans 5 % des cas, les masses de l'angle ponto-cerebelleux s'avèrent être des **kystes épidermoïdes**,

caractérisés par une **absence de rehaussement** après injection de produit de contraste. Enfin les **chémoadectomes**, tumeurs caractérisées par leur **riche vascularisation**, peuvent également s'y développer.



Ci-dessus une séquence axiale T1 injectée. On remarque facilement la masse de l'angle ponto-cérébelleux droit se rehaussant intensément et se raccordant en pente douce avec le rocher : Méningiome

SURVEILLANCE ET PRONOSTIC DE L'IMAGERIE

- Dans le cas précis des **cholestéatomes**, une **surveillance annuelle par IRM** s'impose pour une **durée de 5 ans**. En effet, le **risque de récurrence est important**, notamment chez l'enfant.
- Dans le cadre des **otospongioses**, un élément pronostic avéré doit être connu : **une extension à la fenêtre ronde sera de mauvais pronostic**. De plus, le risque de récurrence reste rare. De ce fait **aucune surveillance systématique** n'est préconisée.
- **Les neurinomes acoustiques** sont soumis à une **surveillance IRM annuelle**. Leur évolution est parfois très lente et l'indication chirurgicale loin d'être systématique.

POUR ALLER PLUS LOIN

- Dans de rares cas et de manière comparable à l'otospongiose, une atteinte de l'os pré-stapédien par la **maladie de Paget** ou encore par la **maladie de Lobstein** aura comme conséquence une **surdité de transmission** avec un **aspect scanographique superposable à une otospongiose avancée**.
 - La **maladie de Paget** correspond à une **hypertrophie osseuse déformante et localisée**. La topographie lésionnelle est très variable.
 - La **maladie de Lobstein** ou **ostéogenèse imparfaite** est une **atteinte génétique du collagène** entraînant une **ostéopénie diffuse** plus ou moins prononcée.

En Bref

Terrain	<p>Otospongiose : femme jeune avec antécédent familial.</p> <p>Rupture de la chaîne ossiculaire : traumatisme récent</p>
Clinique dominante	<p>Surdité + otorrhée squameuse + perforation tympanique => cholestéatome</p> <p>Surdité + vertige + acouphène => schwannome vestibulaire</p>
Examens clefs	<p>Surdité de transmission => scanner des rochers</p> <p>Surdité de perception => IRM angles ponto-cerebelleux</p>
Sémiologie lésionnelle	<p>Rupture de la chaîne ossiculaire :</p> <ul style="list-style-type: none"> • luxation incudo-stapédienne ou incudo-malléaire • fracture des osselets (stapédienne++) <p>Otospongiose :</p> <ul style="list-style-type: none"> • hypodensité de la fenêtre ovale • épaissement de la platine stapédienne • possible extension aux structures osseuses adjacentes (fenêtre ronde ou canaux semi-circulaires) <p>Cholestéatome :</p> <ul style="list-style-type: none"> • opacité nodulaire de l'oreille moyenne • à contours irréguliers • lyse osseuse des structures adjacents <p>Schwannome vestibulaire :</p> <ul style="list-style-type: none"> • masse arrondie dans le méat acoustique interne • à extension postérieure • angle de raccordement au rocher aigu • masse contrastant avec l'hypersignal T2 du LCR (donc hyposignal T2) • prise de contraste intense

Diagnosics différentiels	<p>Otospongiose => tympanosclérose => rarement maladie de Lobstein ou de Paget</p> <p>Cholestéatome => autres tumeurs (méningiomes, paragangliomes...)</p> <p>Neurinome acoustique => méningiome de l'angle ponto-cerebelleux (++) => autres tumeurs (kystes épidermoïdes, chémodectomes...)</p>
Surveillance/ pronostic	<p>Otospongiose => pas de surveillance codifiée => atteinte de la fenêtre ronde de mauvais pronostic</p> <p>Cholestéatome => IRM annuelle pendant 5ans (risque de récurrence ++) => érosion du tegmen tympani à risque de complications</p> <p>Neurinome acoustique => IRM annuelle (évolution lente)</p>
Le petit +	<p>Maladie de Paget</p> <p>Maladie de Lobstein</p>

Pour s'exercer : les questions à ne pas manquer !!

QUESTIONS

1. **L'otospongiose correspond :**
 - A. À une ankylose stapédienne dans la fenêtre ovale
 - B. À une ostéodystrophie touchant la fissula ante fenestram
 - C. À une maladie héréditaire
 - D. À une tumeur envahissant la caisse du tympan
 - E. À une rupture de la chaîne ossiculaire

2. **Les signes typiques d'un schwannome vestibulaire sont à l'IRM :**
 - A. Une masse arrondie dans le méat acoustique interne
 - B. Une extension postérieure
 - C. Un angle de raccordement au rocher obtus
 - D. Une masse en hyposignal T2
 - E. Une prise de contraste intense

3. **Les examens d'imagerie à réaliser dans le bilan initial d'une surdité sont :**
 - A. Une IRM cérébrale pour une surdité de perception
 - B. Un scanner des 2 rochers pour une surdité de transmission
 - C. Un scanner des 2 rochers pour une surdité de perception
 - D. Une IRM cérébrale pour une surdité de transmission
 - E. Aucune réponse correcte

4. Les signes scanographiques typiques d'une otospongiose sont :
- A. Une hypodensité de la fissula ante fenestram
 - B. Un épaissement de la platine stapédienne
 - C. Une possible extension aux structures osseuses adjacentes
 - D. Une masse envahissant la caisse du tympan
 - E. Une fracture ossiculaire
5. Concernant la surveillance et le pronostic des pathologies suivantes :
- A. Le risque de récurrence d'un cholestéatome est important
 - B. L'évolution d'un neurinome acoustique est lente
 - C. Une atteinte de la fenêtre ronde dans le cadre d'une otospongiose est de mauvais pronostic
 - D. Une lyse du tegmen tympani par un cholestéatome est à risque de complications méningées
 - E. Toutes les réponses sont bonnes

RÉPONSES

1. L'otospongiose correspond :
- A. **À une ankylose stapédienne dans la fenêtre ovale**
 - B. **À une ostéodystrophie touchant la fissula ante fenestram**
 - C. **À une maladie héréditaire**
 - D. À une tumeur envahissant la caisse du tympan
 - E. À une rupture de la chaîne ossiculaire
- › *L'ankylose stapédienne est à l'origine de la surdité de transmission symptomatique dans cette pathologie.*
2. Les signes typiques d'un schwannome vestibulaire à l'IRM sont :
- A. **Une masse arrondie dans le méat acoustique interne**
 - B. **Une extension postérieure**
 - C. Un angle de raccordement au rocher obtus
 - D. **Une masse en hyposignal T2**
 - E. **Une prise de contraste intense**
- › *L'angle de raccordement est un élément décisif pour différencier méningiome et neurinome acoustique. Il sera doux (obtus) pour le méningiome et aigu pour le schwannome. Le LCR en hypersignal T2 contraste franchement avec la masse en hyposignal T2 ce qui facilite sa détection.*