

UNIVERSITE DE LILLE

FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2021

THESE POUR LE DIPLOME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Surdit  de transmission et mixte   tympan normal : analyse
descriptive scanographique d'une s rie de 197 patients**

Présent e et soutenue publiquement le 8 juin 2021   16h

Au p le recherche de la facult  de m decine Lille 2

Par Cl ment ROMBAUT

JURY

Pr sident :

Monsieur le Professeur Jean-Pierre PRUVO

Assesseurs :

Madame le Professeur Anne COTTEN

Monsieur le Professeur Christophe VINCENT

Monsieur le Docteur Denis BERTELOOT

Directeur de th se :

Madame le Docteur Fr d rique DUBRULLE

Table des matières

Table des tableaux.....	3
Table des figures.....	3
Abréviations	5
Partie 1 : Contexte scientifique	6
Introduction	7
I. Rappels sur les surdités de transmissions et surdités mixtes	8
A. Définitions et épidémiologie.....	8
B. Anatomie de l'oreille	9
C. Physiologie de la transmission ossiculaire	30
D. Signes fonctionnels et examen clinique.....	32
E. Explorations fonctionnelles.....	34
II. Imagerie des surdités de transmissions et surdités mixtes	36
A. Place de l'imagerie dans les surdités à tympan normal.....	36
B. Scanner (CT) du rocher.....	39
C. Cone beam (CBCT) du rocher.....	43
D. Scanner (CT) versus cone beam (CBCT) appliqué au rocher	45
III. Etiologies des surdités transitionnelles ou mixtes à tympan normal	47
A. Otospongiose	47
B. Malformations de l'oreille moyenne	55
C. Malformations de l'oreille interne	57
D. Déhiscence du toit du rocher.....	64
E. Fixations de la chaîne ossiculaire.....	65
F. Lésions post-traumatiques	67
G. Pathologies osseuses dystrophiques de l'os temporal	71
H. Séquelles d'otite chronique	78

Partie 2 : Etude clinique	80
I. Introduction	81
II. Matériel et méthode	83
A. Population	83
B. Protocole d'acquisition scanographique	84
C. Données concernant les patients	84
D. Evaluation scanographique	85
E. Analyse statistique.....	86
III. Résultats	87
A. Caractéristiques de la population	87
B. Statistiques et prévalence des pathologies	87
C. Variantes à risque du facial et variantes vasculaires	95
D. Prévalence et devenir des patients avec TDM normal	96
E. Etude des imageries antérieures.....	97
IV. Discussion	99
A. Prévalence des pathologies de notre série.....	99
B. Devenir des patients avec TDM normal.....	100
C. Etude des imageries TDM antérieures	102
D. Limites de l'étude.....	104
V. Conclusion	105
Références bibliographiques	107
Annexe 1. Consentement patient	115
Annexe 2. Grille de lecture	116

Table des tableaux

Tableau 1. Caractéristiques de la population.	87
Tableau 2. Caractéristiques des patients avec otospongiose.	90
Tableau 3. Caractéristiques des malformations d'OM.	91
Tableau 4. Caractéristiques des fixations de la chaîne ossiculaire.	91
Tableau 5. Caractéristiques des malformations d'OI.	92
Tableau 6. Caractéristiques des patients avec déhiscence du toit du rocher.	92
Tableau 7. Types de lésions post-traumatiques d'OM.	93
Tableau 8. Types de séquelles d'otite chronique.	93
Tableau 9. Types de lésion osseuse du temporal.	94
Tableau 10. Statistiques des variantes vasculaires et du nerf facial.	95
Tableau 11. Devenir des patients avec scanner normal.	96
Tableau 12. Devenir des patients opérés avec scanner normal.	96
Tableau 13. Statistiques des bilans TDM antérieurs.	97
Tableau 14. Causes de réalisation d'un second scanner.	97
Tableau 15. Croisement des interprétations des 1er scanners avec les résultats des 2èmes scanners.	98

Table des figures

Figure 1. L'oreille. Schématisation des trois portions de l'oreille en coupe coronale.	10
Figure 2. Charpente squelettique de l'oreille externe.	10
Figure 3. L'oreille externe. Schématisation du méat acoustique externe en coupe axial et coupe coronale.	11
Figure 4. Schématisation de l'oreille moyenne.	12
Figure 5. Schématisation des cellules mastoïdiennes.	13
Figure 6. Schéma de la situation de la trompe auditive. Vue antérolatérale.	14
Figure 7. Coupe schématique horizontale avec représentation des axes et situation de la caisse du tympan.	15
Figure 8. Schéma illustrant la morphologie en entonnoir de la membrane tympanique.	16
Figure 9. Dimension et orientation de la membrane tympanique.	17
Figure 10. Schéma de la structure en 3 couches de la membrane tympanique.	17
Figure 11. Chaîne ossiculaire au sein de la caisse et son appareil musculo-ligamentaire.	18
Figure 12. Schéma du marteau: morphologie, taille et orientation.	19
Figure 13. Schéma de l'enclume : morphologie et taille.	20
Figure 14. Schéma de l'étrier et du ligament annulaire : Morphologie et taille.	21
Figure 15. Schéma des structures ligamentaires et musculaires de la chaîne ossiculaire.	22
Figure 16. Schéma de la paroi médiale de la caisse du tympan.	24
Figure 17. Coupe verticale schématique passant par la caisse du tympan.	25

Figure 18. Systématisation de la caisse autour du mésotympan.	25
Figure 19. Schéma du récessus épitympanique et de l'atrium.	26
Figure 20. Représentation schématique des labyrinthes osseux et membraneux.	27
Figure 21. Coupe axiale schématique de la cochlée.	28
Figure 22. Schéma de la circulation des ondes de pression transmises par la chaîne ossiculaire.	29
Figure 23. Otoscopie normale.....	32
Figure 24. Schéma illustrant les techniques d'acoumétrie au diapason de Weber et Rinne.	33
Figure 25. Différents types de surdité en audiométrie tonale.	34
Figure 26. Différents types de tympanométrie.	35
Figure 27. Check-list TDM préopératoire dans l'otospongiose.	37
Figure 28. Examen TDM d'oreille.....	39
Figure 29. Plan d'étude de référence TDM du rocher.	40
Figure 30. Coupe TDM du V ossiculaire et coupe TDM dans l'axe de l'étrier.	42
Figure 31. Principe comparés du scanner et du cone beam.	43
Figure 32. Foyer otospongieux situé à la partie antérieure de la fenêtre ovale.	50
Figure 33. Localisations des foyers otospongieux.....	50
Figure 34. Classification TDM de l'otospongiose selon Veillon.....	53
Figure 35. Otospongiose de la fenêtre ronde.....	54
Figure 36. Fréquence des différentes association malformatives de l'oreille moyenne d'après Veillon.	55
Figure 37. Fréquence des associations malformatives de l'oreille interne d'après Veillon....	57
Figure 38. Caractéristiques des malformations de l'oreille interne, d'après Sennaroglu.	58
Figure 39. Sous-types de partition incomplète de cochlée, d'après Sennaroglu et Saatci....	60
Figure 40. Schéma des dimensions du vestibule d'après Williams.	60
Figure 41. TDM coupe axiale. Canal semi-circulaire latéral court	61
Figure 42. TDM coupe axiale. Malformation du CSC latéral avec une absence d'îlot osseux central.	62
Figure 43. TDM du rocher gauche coupes axiales. Syndrome de Mondini.....	62
Figure 44. Coupe coronale oblique du CSC supérieur. Déhiscence du CSC supérieur.	64
Figure 45. Coupe TDM coronale rocher droit. Déhiscence globale du toit du rocher avec méningo-encéphalocèle réalisant un blocage au contact de la tête du marteau.	65
Figure 46. Coupe TDM axiale. Fixation de la tête du marteau à la paroi atticale antérieure.	66
Figure 47. Malleus bar. Coupes TDM axiales et coronales	66
Figure 48. TDM rocher gauche coupe axiale. Luxation incudo-malléaire	69
Figure 49. TDM du rocher droit coupe coronale. Luxation incudo-stapédienne.....	70
Figure 50. Dysplasie fibreuse de l'os temporal gauche responsable d'une fixation ossiculaire. a) et b) Coupes TDM axiales. c) Coupe TDM coronale.....	72
Figure 51. Ostéopétrose dominante. a) Coupe TDM axiale. b),c) Coupes TDM axiales centrées sur les rochers droit et gauche	74
Figure 52. Ostéogénèse imparfaite. Coupes TDM axiales de rocher droit a) et gauche b)...	75
Figure 53. TDM du rocher droit coupe axiale. Ostéome de l'hypotympan responsable d'une obstruction de la fenêtre ronde.	77
Figure 54. Tympanosclérose. Coupe TDM axiale a) et coronale b) d'un rocher gauche.....	79
Figure 55. Diagramme de flux de la population d'étude.	83
Figure 56. Diagramme en bâton de la prévalence des diagnostics principaux.	88
Figure 57. Présentations des diagnostics secondaires.	88

Abréviations

CBCT : Cone Beam Computed Tomography / Cone Beam

CSC : Canal semi circulaire

dB : Décibel

DF : Dysplasie fibreuse

FOV : Field of view /Champ de vue

KV : Kilovolt

MAE : Méat acoustique externe

mAs : Milliampères par seconde

mGy.cm : Milligrays par centimètre

MIP : Maximal intensity projection

MPR : Multiplanar reconstructions / Reconstructions multiplanaires

OE : Oreille externe

OI : Oreille interne

OM : Oreille moyenne

OMS : Organisation mondiale de la santé

PDL : Produit dose longueur

SFORL : Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou

TDM : Tomodensitométrie / Scanner

VII2 : Portion tympanique du nerf facial

VII3 : Portion mastoïdienne du nerf facial

Partie 1 : Contexte scientifique

Introduction

La surdité de transmission à tympan normal constitue une entité fréquemment rencontrée en otologie, elle est définie par la présence d'une surdité de type transmissionnelle associée à un examen otoscopique normal. Les étiologies de ces surdités de transmission et surdités mixtes à tympan normal sont très variées mais nettement dominées par l'otospongiose. L'imagerie a pris une place prépondérante dans le diagnostic de ces surdités et apparaît aujourd'hui incontournable pour l'orientation étiologique et la prise en charge de ces patients.

Dans une première partie, nous ferons quelques rappels sur l'anatomie de l'oreille moyenne, la physiologie de l'audition, la physiopathologie des différentes pathologies responsables de surdité transmissionnelle et mixte à tympan normal, ainsi que sur les techniques d'imagerie à notre disposition pour le diagnostic.

Dans une deuxième partie, nous présenterons notre étude portant sur une analyse descriptive TDM des rochers sur une série de 197 patients.

I. Rappels sur les surdités de transmissions et surdités mixtes

A. Définitions et épidémiologie

1) Définitions

La surdité (ou hypoacousie) est un terme générique désignant la diminution de l'acuité auditive. La surdité peut être quantitative ou qualitative. La surdité peut trouver son origine au niveau de l'oreille externe, de l'oreille moyenne, de l'oreille interne et de la voie auditive centrale.

En fonction du niveau lésionnel, on définit les surdités de transmission, les surdités de perception ainsi que les surdités mixtes lorsque les 2 sont associées.

- La surdité de transmission est caractérisée par une atteinte de la fonction de transmission des ondes sonores provoquée par une altération de l'oreille externe et/ou de l'oreille moyenne.

- La surdité de perception est due à une lésion des organes sensoriels, pouvant être située des structures de l'oreille interne jusqu'au cortex.

- La surdité mixte est une diminution de l'acuité auditive liée à l'existence simultanée d'une surdité de transmission et d'une surdité de perception.

La perte quantitative de l'audition est exprimée en décibels (dB) et peut être plus ou moins sévère. Selon la classification audiométrique des déficiences auditives retenue par le bureau international d'audiophonologie (BIAP) (1) :

- Un seuil auditif compris entre 0 dB HL et 20 dB HL correspond à une audition subnormale.
- Une perte auditive comprise entre 20 et 40 dB HL pour la meilleure des deux oreilles constitue une surdité dite « légère ».
- Pour une perte comprise entre 40 et 70 dB, dans la meilleure oreille, on parle de « surdité moyenne ».
- La surdité est considérée comme « sévère » entre 71 et 90 dB de perte.

- Enfin, au-delà de 91 dB de perte, la surdité est dite « profonde ».

L'OMS définit quant à elle la déficience auditive au-delà d'une perte de 25dB uni ou bilatérale (2). Les surdités de transmission sont d'intensité légère à moyenne.

2) Epidémiologie

5% de la population mondiale soit 466 millions de personnes à travers le monde souffrent de déficience auditive handicapante, dont 34 millions d'enfants (perte d'audition supérieure à 40 décibels (dB) dans la meilleure oreille chez l'adulte et supérieure à 30 dB dans la meilleure oreille chez l'enfant) (3). En France environ 9% de la population est malentendante, ce qui représente 6 millions de personnes (4).

On ne dispose pas de chiffres précis sur la part de surdité de transmission à tympan normal, néanmoins on peut approcher ce chiffre en considérant la prévalence clinique de l'otospongiose (0.04 à 1%), cause principale de ces surdités, les autres causes étant rares.

B. Anatomie de l'oreille

L'oreille est un organe pair complexe avec une double fonction auditive et d'équilibration. D'un point de vue auditif, elle possède un rôle de transmission sonore et de perception sonore. Sa structure anatomique se situe au sein de l'os temporal, qui abrite les trois portions de l'oreille : l'oreille externe (OE), l'oreille moyenne (OM) et l'oreille interne (OI)

- L'oreille externe, est constituée du pavillon de l'oreille qui se continue par le méat auditif externe (MAE), elle joue un rôle important dans la captation, la transmission, l'amplification et la concentration du son sur la membrane tympanique.

- L'oreille moyenne, contient le système tympano-ossiculaire et possède un rôle de transfert et d'adaptation d'impédance qui permet de véhiculer l'onde sonore du monde extérieur jusqu'à l'oreille interne. Elle possède également une fonction de protection auditive pour l'oreille interne.

- L'oreille interne, comprend une composante antérieure : la cochlée et une composante postérieure : le vestibule et les canaux semi-circulaires.

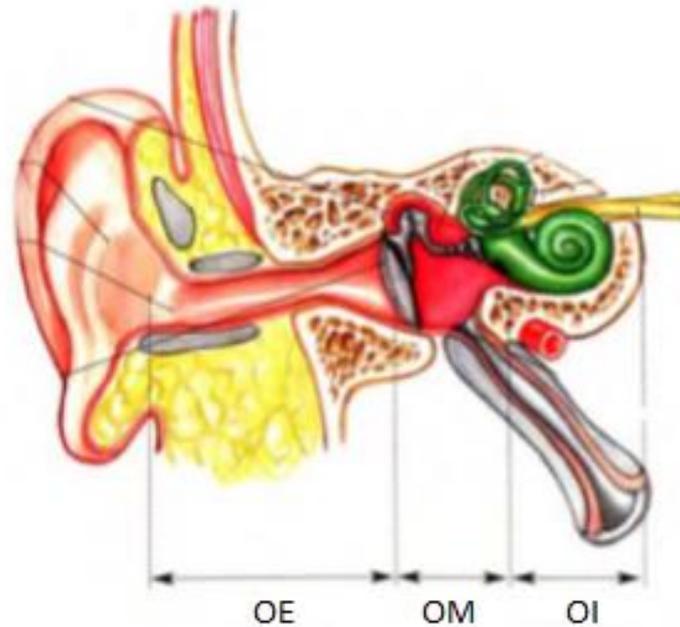


Figure 1. L'oreille. Schématisation des trois portions de l'oreille en coupe coronale. (5)

1) Oreille externe :

L'oreille externe a une fonction de captation, de transmission et d'amplification du son depuis le monde extérieur jusqu'à la membrane tympanique. Elle est composée du pavillon et du méat acoustique externe.

(1) Le pavillon

Le pavillon est composé d'un squelette cartilagineux complexe, associé à un système musculo-ligamentaire et cutané permettant la captation des sons.

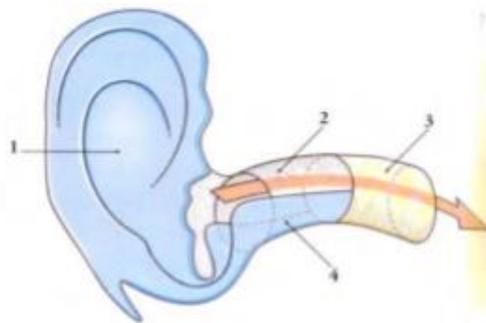


Figure 2. Charpente squelettique de l'oreille externe. Le cartilage du pavillon (1) est en continuité avec la lame cartilagineuse (4) du MAE au 1/3 externe. Une lame fibreuse postéro-supérieure (2) ferme ce 1/3 externe. Le 1/3 interne est osseux (3). (6)

(2) Le méat acoustique externe

Le méat acoustique externe est un conduit aérien grossièrement cylindrique, aplati d'avant en arrière, limité en dedans par la membrane tympanique, et ouvert à l'air libre en dehors. Il est formé en dehors d'une portion cartilagineuse, en dedans d'une portion osseuse. Sa structure cylindrique entraîne des phénomènes de résonance contre ses parois et permet l'amplification des sons.

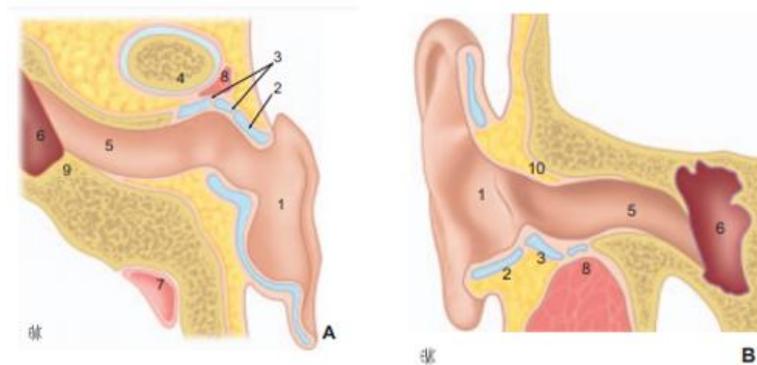
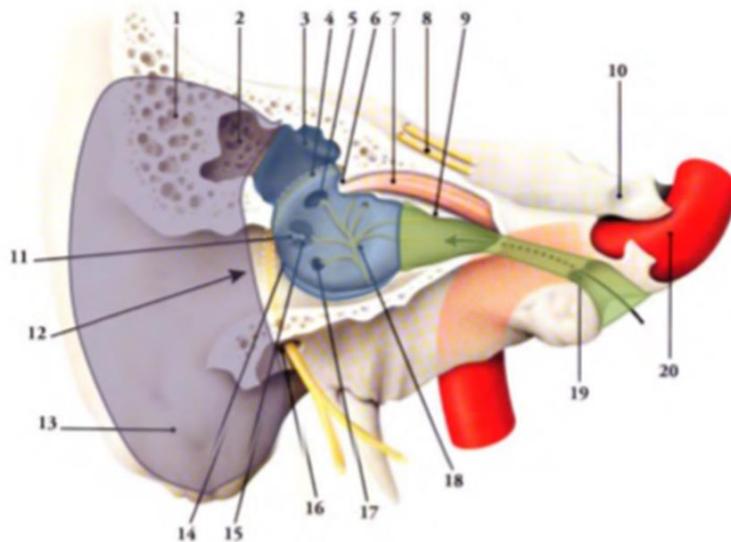


Figure 3. L'oreille externe. Schématisation du méat acoustique externe en coupe axiale (A) et coupe coronale (B). (7)

2) Oreille moyenne

L'oreille moyenne comprend trois parties qui communiquent toutes entre elles :

- Les cellules mastoïdiennes, développées vers l'arrière.
- La caisse du tympan qui contient les osselets.
- La trompe auditive, qui rejoint en avant le rhinopharynx.



La caisse du tympan (Bleue) fait suite au MAE. En avant se trouve la trompe auditive (Vert) et en arrière, les cellules mastoïdiennes (Violet).

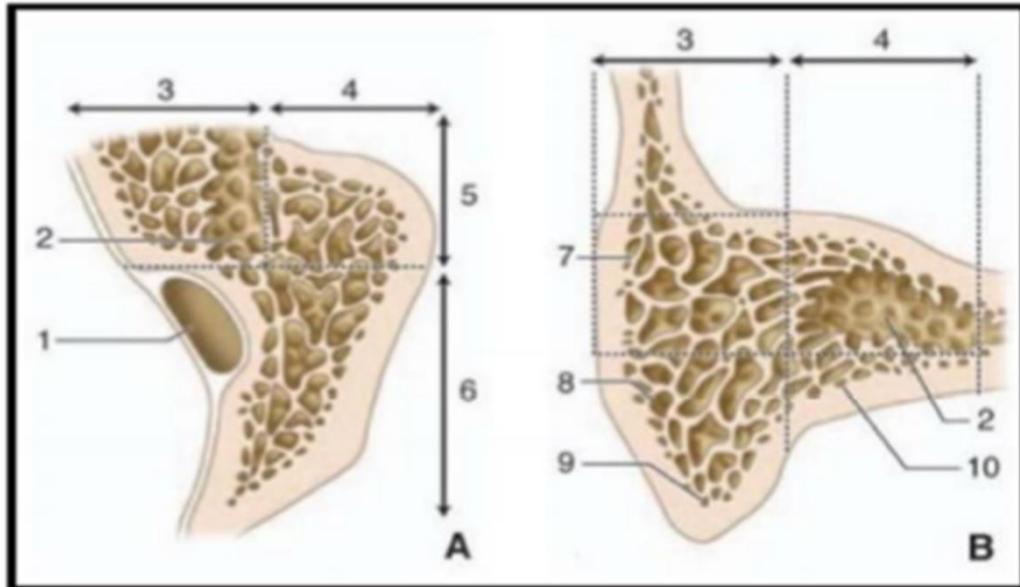
- | | | |
|---|------------------------------------|--|
| 1. Cellules mastoïdiennes | 8. Nerfs gd et petits pétreux | 15. Sinus tympani |
| 2. Antre mastoïdien | 9. Septum du canal musculo-tubaire | 16. Foramen stylo-mastoïdien |
| 3. Proéminence du canal semi-circulaire latéral | 10. Empreinte trigéminal | 17. Fenêtre cochléaire |
| 4. Proéminence du canal facial | 11. Eminence pyramidale | 18. Promontoire et plexus tympanique |
| 5. Fenêtre vestibulaire | 12. Méat acoustique externe | 19. Partie osseuse de la trompe auditive |
| 6. Processus cochléariforme | 13. Processus mastoïde | 20. Canal carotidien |
| 7. Muscle tenseur du tympan | 14. Sillon tympanique | |

Figure 4. Schématisation de l'oreille moyenne. (6)

(1) Les cellules mastoïdiennes :

Les cellules mastoïdiennes sont développées en arrière de la caisse du tympan via l'aditus ad antrum. De volume et de taille variables elles sont disposées autour d'une cellule plus grande et constante, l'antre. L'antre fait suite à l'aditus ad antrum.

La mastoïde n'intervient pas directement dans la transmission de l'onde sonore mais joue un rôle de tampon pressionnel et participe à l'aération de la caisse du tympan.



A. Coupe schématique horizontale des annexes mastoïdiennes passant par l'antra.
 B. Coupe schématique frontale passant au niveau du groupe antérieur des cellules mastoïdiennes.

1. Sinus latéral ; 2. Cellule antrale ; 3. Colonne profonde du groupe antérieur des cellules mastoïdiennes ; 4. Colonne superficielle du groupe antérieur des cellules mastoïdiennes ; 5. Groupe antérieur des cellules mastoïdiennes ; 6. Groupe postérieur des cellules mastoïdiennes ; 7. Cellules périantrales superficielles ; 8. Cellules sous-antrales superficielles ; 9. Cellules de la pointe mastoïdienne ; 10. Cellules sous-antrales profondes

Figure 5. Schématisation des cellules mastoïdiennes. (8)

(2) La trompe auditive

La trompe auditive ou trompe d'Eustache relie la paroi antérieure de la caisse du tympan à la paroi latérale du rhinopharynx.

Elle est composée d'une partie postéro-latérale pétreuse, purement osseuse, appelée protympanum située dans le prolongement antérieur de la caisse du tympan et d'une partie antéro-médiale rhinopharyngée, fibromusculaire qui lui permet de modifier la pression à l'intérieur de l'OM grâce à ses capacités d'ouverture/fermeture actives.

Un trouble du fonctionnement tubaire sera responsable notamment d'un épanchement rétrotympanique (otite séro-muqueuse) qui va perturber la transmission sonore. Ceci participe donc à l'altération de l'audition.

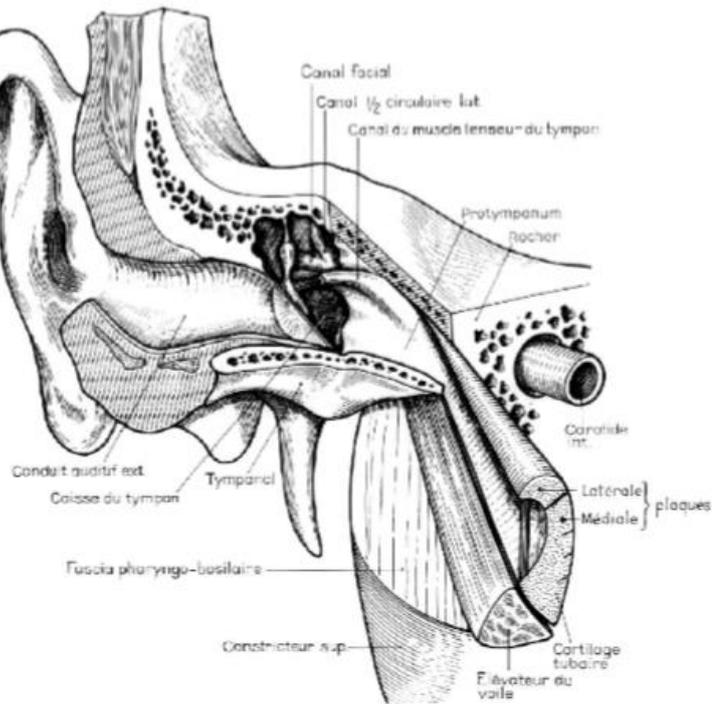


Figure 6. Schéma de la situation de la trompe auditive. Vue antérolatérale. (9)

Le bon fonctionnement à la fois du système tympano-ossiculaire, mais également du système tubo-mastoïdien est donc le garant de la bonne transmission aérienne de l'onde sonore à l'oreille interne. Toute anomalie anatomique de ces structures va retentir sur l'audition.

(3) La caisse du tympan

La caisse du tympan est une cavité aérique creusée au sein de la pyramide pétreuse de l'os temporal, elle présente schématiquement une forme de lentille biconvexe, située entre la membrane tympanique latérale, et la capsule otique médiale (qui recouvre l'OI).

C'est un polyèdre à 6 faces : cinq faces osseuses et la sixième en grande partie membraneuse, composée par le tympan.

C'est la structure de l'OM qui possède le rôle auditif le plus important. Elle se situe à l'intersection des 2 axes du rocher, aérique et sensoriel (Figure 7). Sur le plan aérique, elle se situe entre la trompe auditive en avant et la mastoïde en arrière. Sur le plan sensoriel, la caisse du tympan se situe entre la membrane tympanique et l'OI en regard de la fenêtre ovale, elle joue un rôle d'adaptateur d'impédance entre l'OE, milieu aérique extérieur, et l'OI, milieu liquidien, via la chaîne ossiculaire.

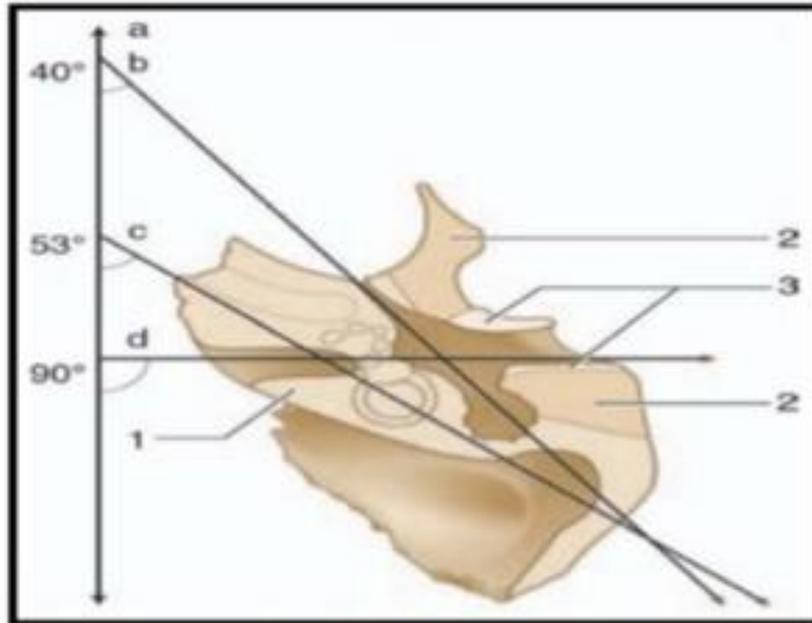


Figure 7. Coupe schématique horizontale avec représentation des axes et situation de la caisse du tympan. b : axe aérien de l'OM. d : axe sensoriel de l'oreille. (10)

- **La membrane tympanique**

Elle constitue en grande partie la paroi latérale de la caisse du tympan et permet la séparation entre le MAE et la caisse du tympan. C'est l'interface entre l'OE et l'OM.

La membrane tympanique est composée de deux parties :

- La pars tensa, inférieure, majoritairement de nature fibro-élastique, rigide, peu mobile. Cette membrane a une forme d'entonnoir avec comme sommet, l'ombilic, qui correspond à l'extrémité distale spatulée du manche du marteau, creusée de 2 mm par rapport à la périphérie (Figure 8). La pars tensa possède la particularité d'être adhérente au manche du marteau, visible par transparence sous la forme d'une raie blanchâtre, la strie malléaire, qui se prolonge vers la partie supérieure de la pars tensa jusqu'à la saillie réalisée par le processus latéral du marteau : la proéminence malléaire. Cette membrane est composée par l'accolement de trois couches (5) : la couche externe cutanée, en continuité avec la peau du conduit auditif externe, la couche interne muqueuse, constituée par la muqueuse de la cavité tympanique et la couche intermédiaire fibreuse, épaisse.

- La pars flaccida (ou membrane flaccide de Schrapnell), supérieure, minoritaire. Sa forme est triangulaire à sommet inférieur (processus latéral du marteau), et elle mesure 2 mm de haut. Elle constitue la paroi latérale du récessus supérieur de la membrane du tympan (poche de Prussak). La pars flaccida est moins rigide que la pars tensa car sa couche moyenne fibreuse est moins épaisse, et l'organisation des faisceaux conjonctifs moins systématisée (5).

L'onde sonore préalablement concentrée et amplifiée au sein du MAE, provoque la vibration de la membrane tympanique, essentiellement de la pars tensa rigide. La structure en entonnoir de la membrane tympanique et sa rigidité fibreuse vont ainsi concentrer les vibrations au niveau du manche du marteau, ensuite transmises à la chaîne ossiculaire.

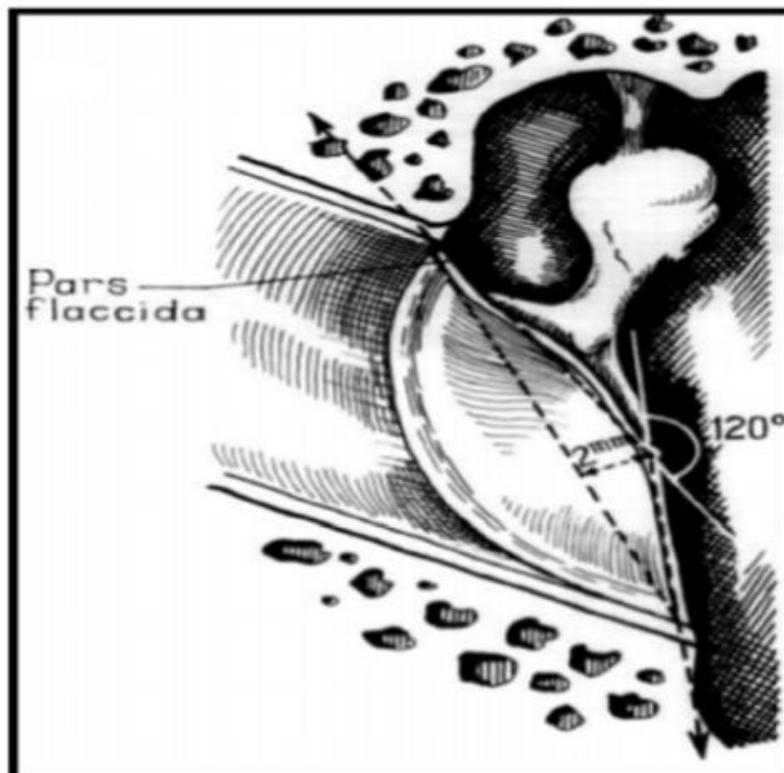


Figure 8. Schéma illustrant la morphologie en entonnoir de la membrane tympanique (9)

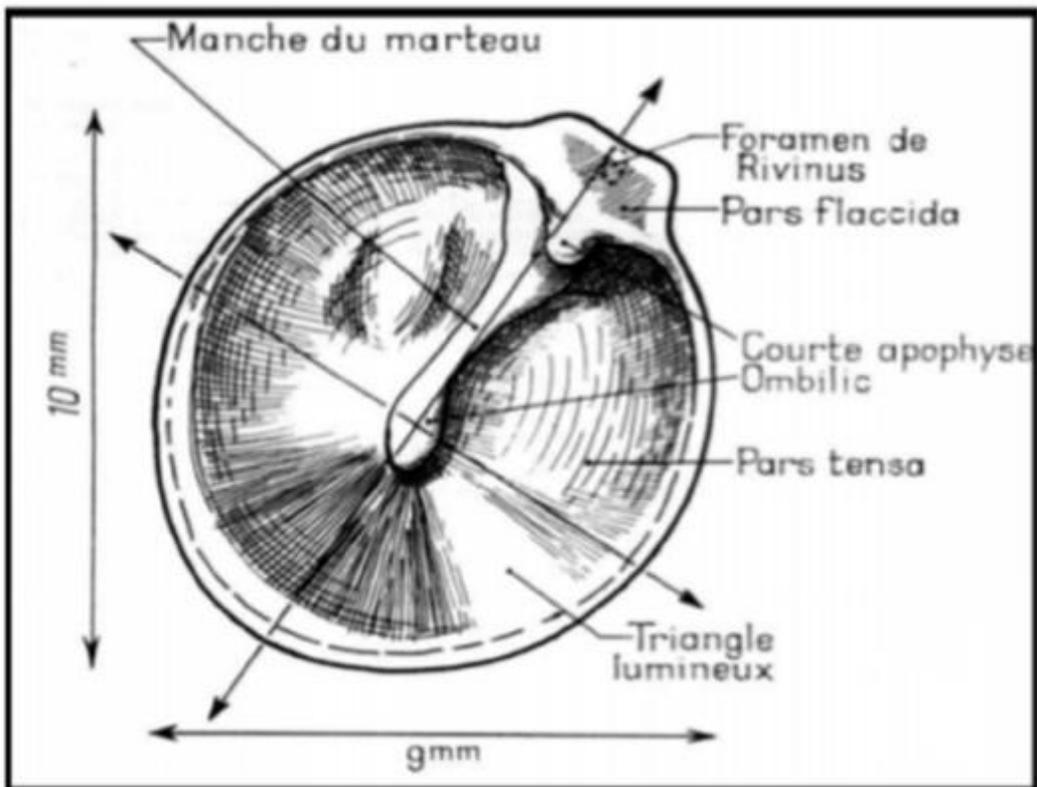


Figure 95. Dimension et orientation de la membrane tympanique (9)

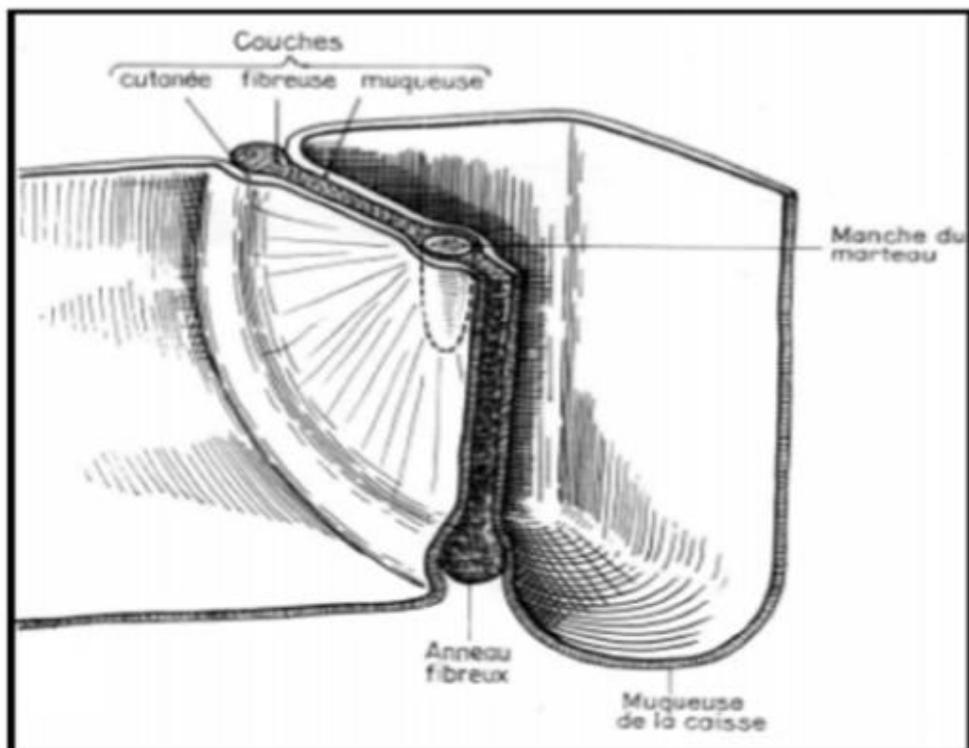


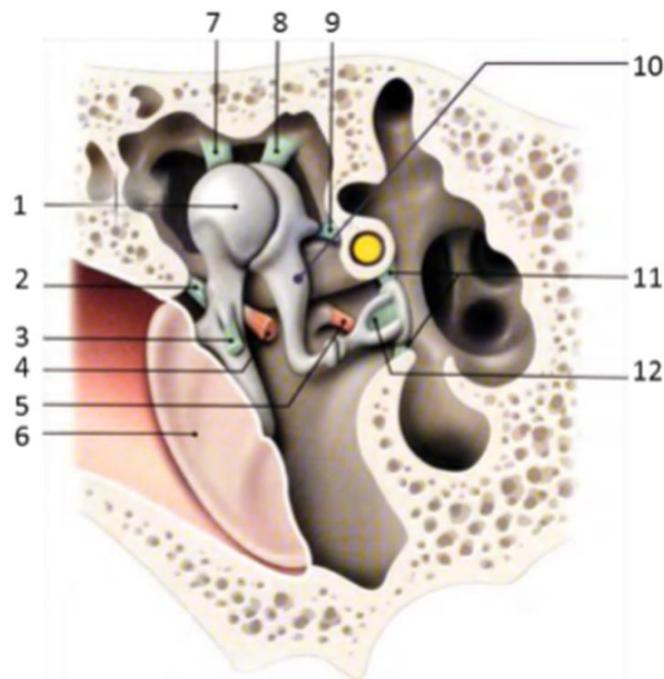
Figure 10. Schéma de la structure en 3 couches de la membrane tympanique (11)

- **La chaîne ossiculaire**

Elle traverse la partie supérieure de la caisse et met en communication la paroi latérale tympanique et la paroi médiale labyrinthique. Elle est composée de trois os qui sont de dehors en dedans : le marteau, l'enclume et l'étrier.

Ces trois osselets sont articulés entre eux et fixés aux parois de la caisse par un système ligamentaire complexe. Ils possèdent également deux muscles qui leur sont propres : le muscle du marteau et le muscle de l'étrier (Figure 11).

Son rôle principal est la transmission sonore dont l'intensité est régulée par les muscles tenseurs du tympan et de l'étrier.



- | | |
|---------------------------------------|-----------------------------------|
| 1. Malleus | 7. Ligament suspenseur du malleus |
| 2. Ligament latéral du malleus | 8. Ligament suspenseur de l'incus |
| 3. Ligament antérieur du malleus | 9. Ligament postérieur de l'incus |
| 4. Tendon du muscle tenseur du tympan | 10. Incus |
| 5. Muscle du stapes | 11. Ligament annulaire du stapes |
| 6. Membrane tympanique | 12. Stapes |

Figure 101. Chaîne ossiculaire au sein de la caisse et son appareil musculo-ligamentaire (6)

- **Le marteau (ou malleus)** est le 1^{er} osselet, le plus externe et le plus antérieur. Il est aussi le plus long (7 à 9 mm) (Figure 12). Il a une forme de massue avec une tête, un col, un manche et deux processus :

- **Le manche**, allongé verticalement, aplati d'avant en arrière, dirigé en bas et en arrière, et enchassé dans l'épaisseur de la membrane fibreuse du tympan.

- **Le col**, segment rétréci qui surmonte le manche et d'où naissent deux apophyses : une apophyse latérale courte qui donne attache aux deux ligaments tympano-malléaires (qui limitent la pars flaccida), une apophyse antérieure longue qui se dirige vers la paroi antérieure de la caisse et sur laquelle se fixe le ligament antérieur du marteau.

- **La tête**, ovoïde et lisse qui s'articule avec l'enclume à sa partie postéro-médiale.

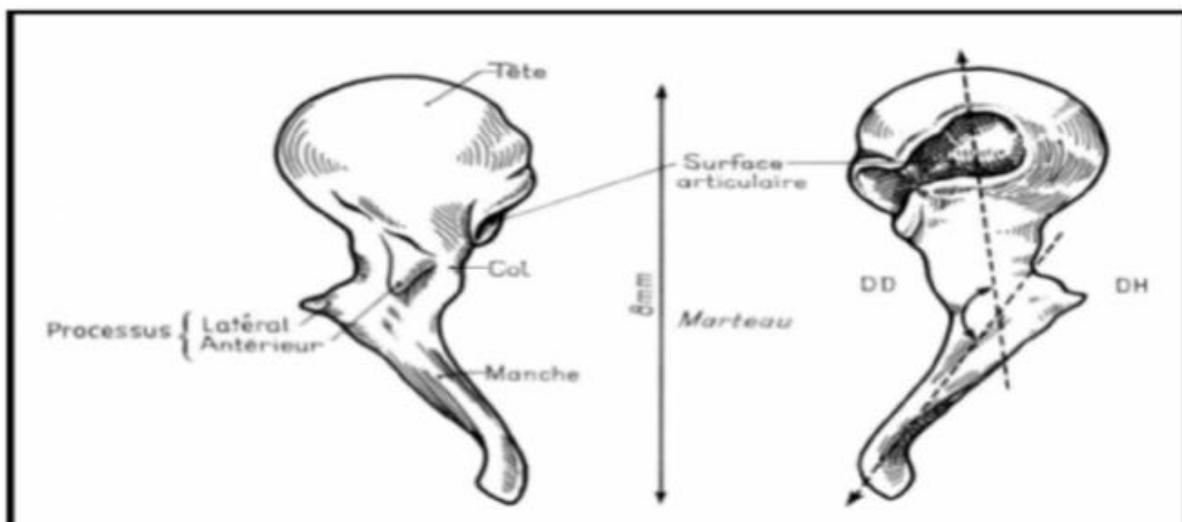


Figure 13. Schéma du marteau : morphologie, taille et orientation (9)

-**L'enclume (ou incus)** est le 2^{ème} osselet. Il est situé en dedans et en arrière du marteau, à la partie supérieure de la caisse du tympan. On le compare à une dent et on lui décrit un corps (couronne) et deux branches (racines).

- **Le corps** s'articule au marteau via une surface articulaire antérieure

- **La courte apophyse**, postérieure, cônique, prolonge le corps. Son axe est horizontal et son extrémité se termine dans la fosse de l'enclume (fossa incudis).

- La longue apophyse, inférieure, plus longue et plus grêle, de direction similaire à celle du manche du marteau, s'écarte à 90° de la courte apophyse. Son extrémité inférieure se termine par un renflement, le processus lenticulaire. Elle s'articule avec la tête de l'étrier via ce processus lenticulaire (articulation incudo-stapédienne).

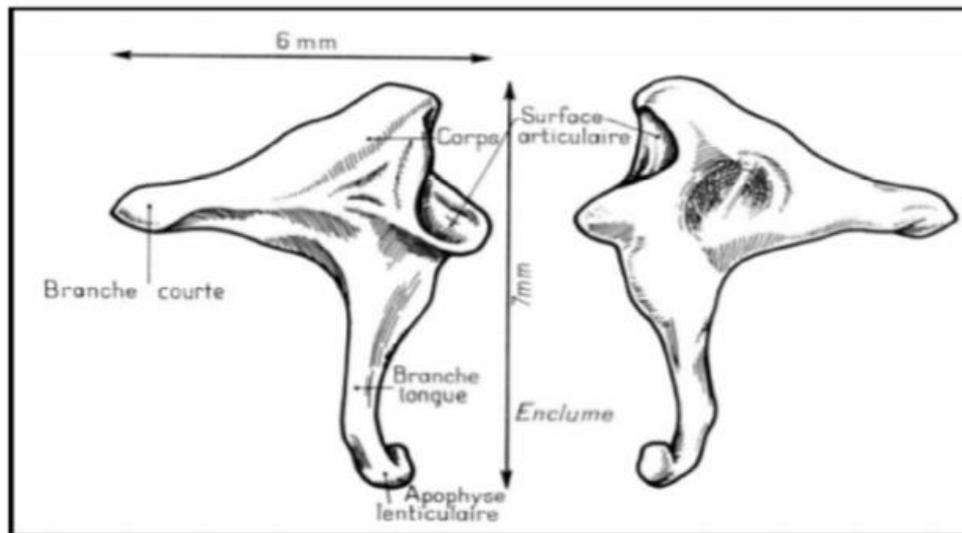


Figure 14. Schéma de l'enclume : morphologie et taille (9)

-**L'étrier (ou stapes)** est le 3^{ème} osselet. Il termine la chaîne. C'est l'osselet le plus petit et le plus léger (2 mg) et également le plus petit os de l'organisme (6). Il possède une orientation horizontale, situé dans la fossette de la fenêtre vestibulaire, sous le canal facial, entre l'apophyse lenticulaire de l'enclume et la fenêtre ovale. Sa forme rappelle un étrier de cavalier et il présente une tête, un col, deux branches et une base.

- Une tête, qui fait suite au processus lenticulaire via une articulation glénoïde.

- Un col, situé sous la tête, où s'insère le muscle stapédien.

- Deux branches antérieure et postérieure, émanent du col jusqu'à la platine de l'étrier. Elles forment un espace semi-circulaire : l'arc stapédien. La branche postérieure est la plus longue et la plus épaisse. La branche antérieure est plus fine, moins incurvée et parfois rectiligne.

- Une platine ovale, articulée avec la fenêtre ovale, via l'articulation stapédovestibulaire. C'est une mince lame osseuse réniforme qui épouse parfaitement la fenêtre du vestibule. Sa surface est tordue autour de son axe polaire. On la compare à une hélice à deux pales (Figure 14).

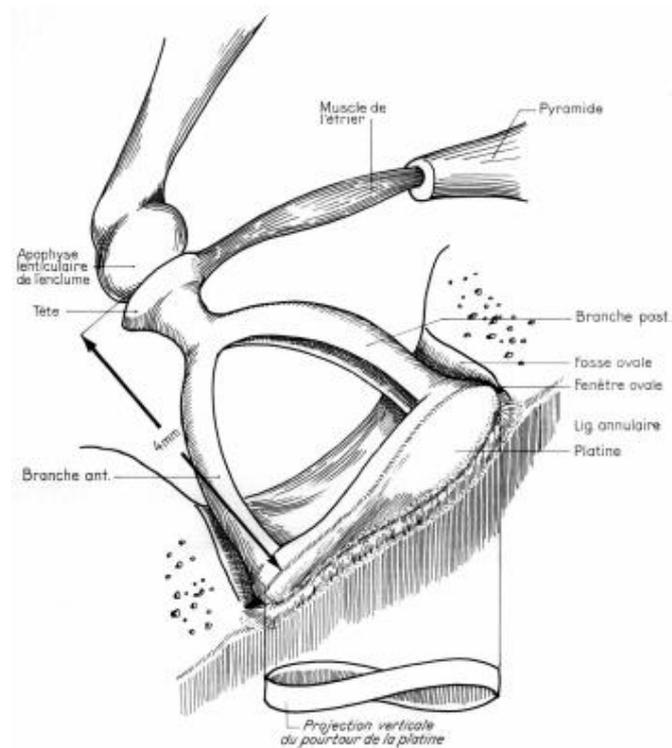


Figure 15. Schéma de l'étrier et du ligament annulaire : Morphologie et taille (9)

-Le système ligamentaire

Les ligaments du marteau :

- 1) Le ligament supérieur ou suspenseur du marteau, épais et cylindrique, unit la tête du marteau à la paroi supérieure de la caisse au niveau de la crête pétrosquameuse supérieure.
- 2) Le ligament antérieur du marteau, tendu du processus antérieur du marteau à la partie latérale de la fissure pétro-tympano-squameuse.
- 3) Le ligament latéral du marteau est étalé en éventail entre le col du marteau et le bord inférieur de l'incisure tympanique.

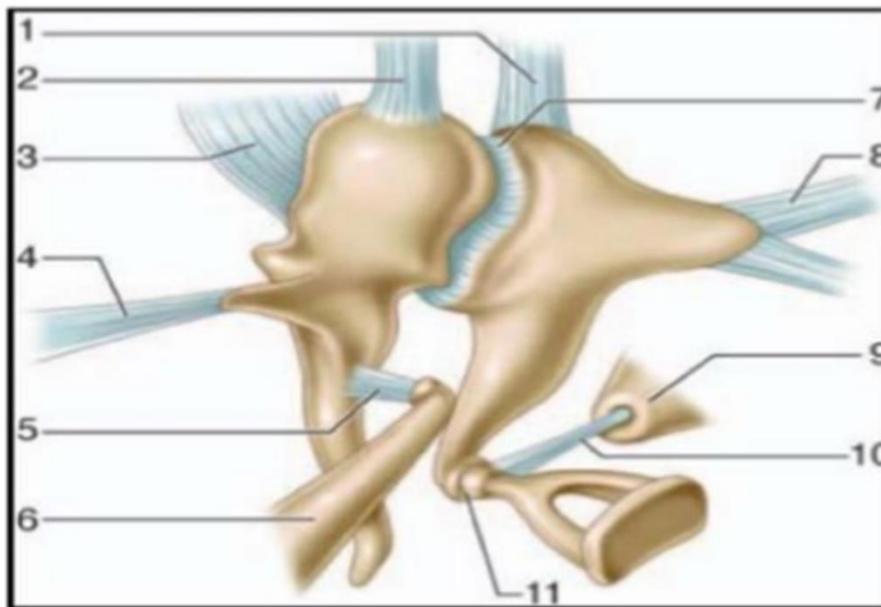
Les ligaments de l'enclume :

- 1) Le ligament supérieur de l'enclume, inconstant et fin, il est tendu entre le corps de l'enclume et la paroi supérieure de la caisse au niveau de la crête pétrosquameuse supérieure.
- 2) Le ligament postérieur de l'enclume, bifide, il réunit l'extrémité de la branche courte de l'enclume au pourtour de la fosse de l'enclume.

- Le système musculaire

Le muscle tenseur du tympan : muscle long de 2 cm qui chemine dans un canal osseux situé sur la portion supéro-médiale de la trompe auditive osseuse dont il est séparé par un septum. Le tendon du muscle tenseur du tympan quitte le canal au niveau du processus cochléariforme (Figure 15) selon une direction à angle droit en direction du bord médial du col marteau sur lequel il s'insère. En se contractant, il attire le manche du marteau vers l'intérieur de la caisse, rapproche son extrémité inférieure du promontoire et tend la membrane du tympan (7).

Le muscle tenseur de l'étrier : muscle long de 7 ou 8 mm, c'est le plus petit muscle de l'organisme. Le canal de ce muscle présente deux segments. Un premier segment creusé dans la paroi postérieure de la caisse du tympan en avant de la troisième portion du canal facial dont il n'est séparé que par une fine lame osseuse. Un deuxième segment contenu dans l'éminence pyramidale, coudé à angle droit par rapport au premier, et dont est issu le tendon du muscle stapédien. Le tendon du muscle, long de 2 mm, va s'insérer le plus souvent sur le col de l'étrier, parfois sur la branche postérieure ou sur l'articulation incudo-stapédienne. Lorsqu'il se contracte, ce muscle fait basculer l'étrier en arrière.



1. Ligament suspenseur de l'enclume ; 2. Ligament supérieur du marteau ; 3. Ligament latéral du marteau ; 4. Ligament antérieur du marteau ; 5. Tendon du muscle tenseur du tympan ; 6. Muscle tenseur du tympan à l'intérieur de son canal ; 7. Articulation incudomalléaire ; 8. Ligament postérieur de l'enclume ; 9. Eminence pyramidale ; 10. Tendon du muscle de l'étrier ; 11. Articulation incudostapédienne.

Figure 16. Schéma des structures ligamentaires et musculaires de la chaîne ossiculaire (9)

-Les articulations inter-ossiculaires

L'articulation incudo-malléaire : C'est une diarthrose (articulation par emboîtement réciproque). Elle unit le versant postérieur de la tête du marteau à la face antérieure du corps de l'enclume. Il existe un ménisque interarticulaire. Une capsule articulaire insérée autour maintient ces structures en contact.

L'articulation incudo-stapédienne : C'est une énarthrose (articulation mobile à surfaces sphériques, l'une convexe et l'autre concave) qui réunit le processus lenticulaire convexe de l'enclume à la cavité glénoïde de la tête de l'étrier. Un manchon fibreux capsulaire réunit les deux os.

La syndesmose tympano-stapédienne : La surface vestibulaire et la circonférence de la base de l'étrier (platine) sont réunies entre elles par un ligament : le ligament annulaire de l'étrier. Les dimensions de ce dernier sont différentes en avant (largeur 100 µm, épaisseur 300 µm) et en arrière (largeur 15 µm, épaisseur 500 µm), ce qui explique en partie la plus grande mobilité de la partie antérieure de la base de l'étrier. (8)

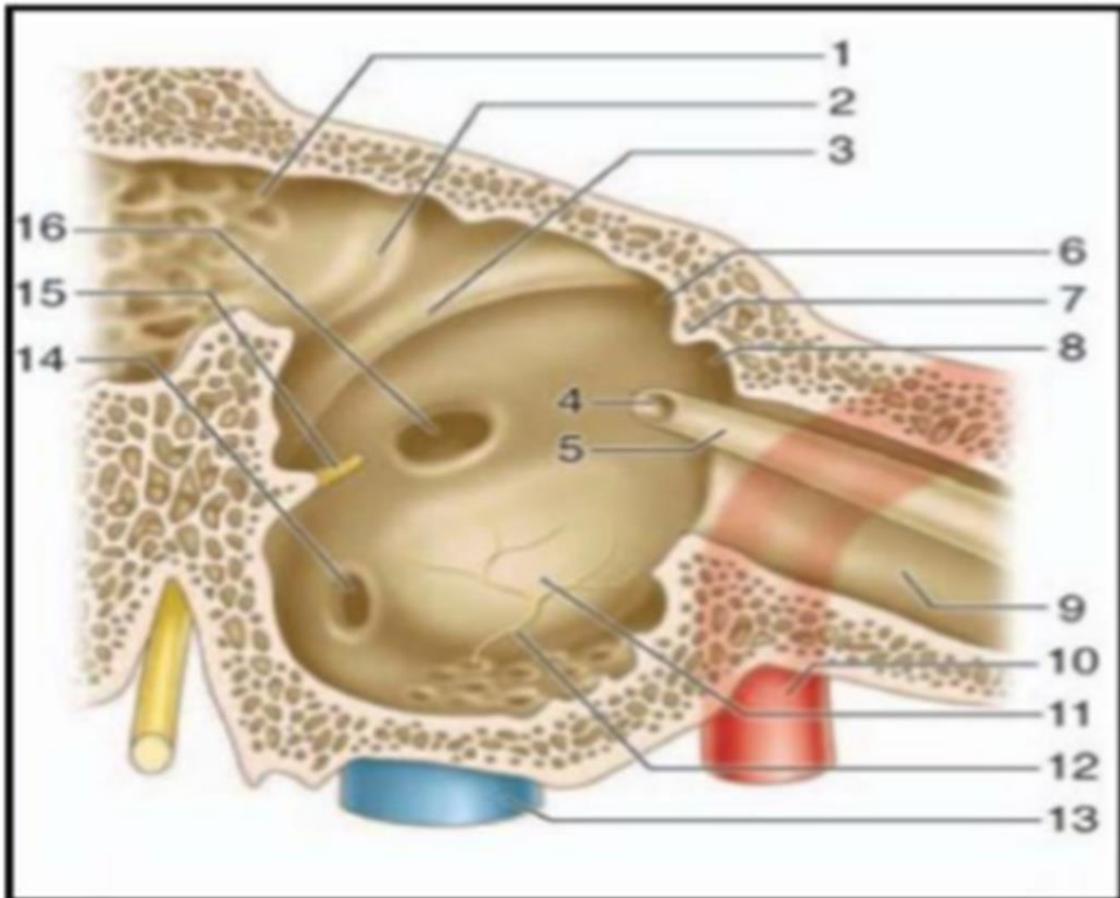
- **La face médiale labyrinthique de la caisse**

La face médiale de la caisse du tympan constitue l'interface entre l'OM et l'OI, elle est également appelée face labyrinthique. Cette face est divisée en deux étages par une saillie horizontale, un linteau horizontal neuro-musculaire, composé en avant du canal du muscle tenseur du tympan et en arrière de la 2^e portion du canal du nerf facial. (Figure 16)

Au-dessus de ce linteau se trouve la face médiale du récessus épitympanique, communiquant avec l'antra mastoïdien via l'aditus ad antrum.

Au-dessous de ce linteau se trouve l'atrium. La partie centrale de l'atrium est occupée par le promontoire, volumineuse saillie osseuse en rapport médial avec le premier tour de spire de la cochlée. Au rebord postérieur du promontoire se situent les deux fenêtres de l'oreille interne. Au-dessus et en arrière on trouve la fenêtre ovale (ou fossette de la fenêtre vestibulaire), recouverte par la platine de l'étrier, répondant à la rampe vestibulaire de l'oreille interne, elle mesure 3 x 1,5 mm avec un aspect réniforme.

Au-dessous et en arrière on trouve la fenêtre ronde (ou fossette de la fenêtre cochléaire), répondant à la rampe tympanique de l'oreille interne, elle mesure 2 à 3 mm de diamètre. A la partie inférieure du promontoire, se trouve l'orifice du canal tympanique de Jacobson, livrant passage au nerf tympanique qui vient se ramifier à la surface du promontoire.



1. Aditus ad antrum ; 2. Saillie du canal semi-circulaire latéral ; 3. Canal facial (deuxième portion) ; 4. Processus cochléariforme ; 5. Canal du muscle tenseur du tympan ; 6. Recessus épitympanique ; 7. Crête osseuse ; 8. Recessus épitympanique antérieur (fossette sus-tubaire) ; 9. Portion osseuse du tube auditif ; 10. Canal carotidien ; 11. Promontoire ; 12. Nerf tympanique ; 13. Golfe de la veine jugulaire ; 14. Fenêtre cochléaire ; 15. Eminence cordale ; 16. Fenêtre vestibulaire.

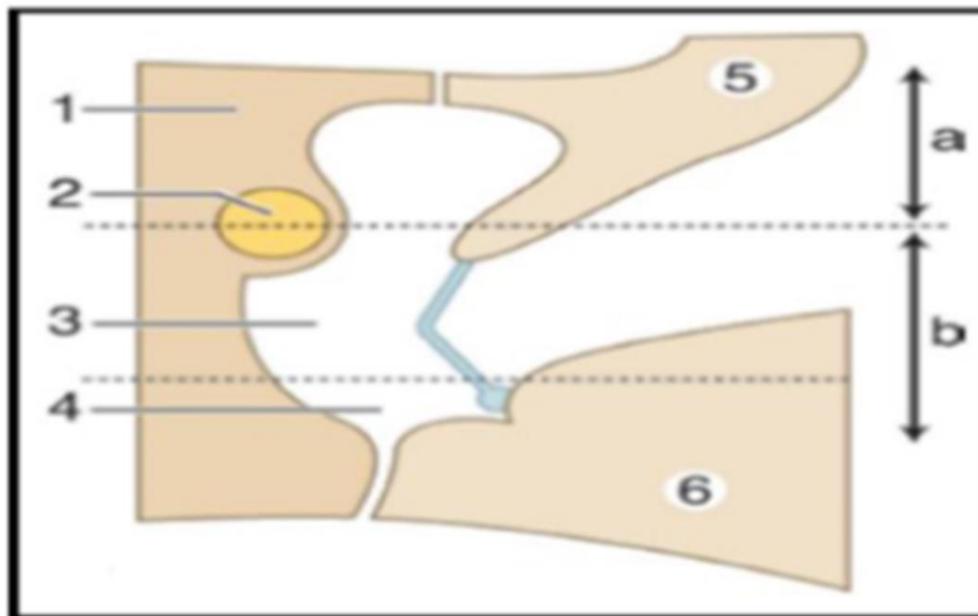
Figure 17. Schéma de la paroi médiale de la caisse du tympan. (10)

- **Systematisation de la caisse du tympan**

La caisse du tympan est classiquement divisée en deux étages par le linteau neuromusculaire : un étage supérieur ou récessus épitympanique et un étage inférieur, atrium (Figure 17).

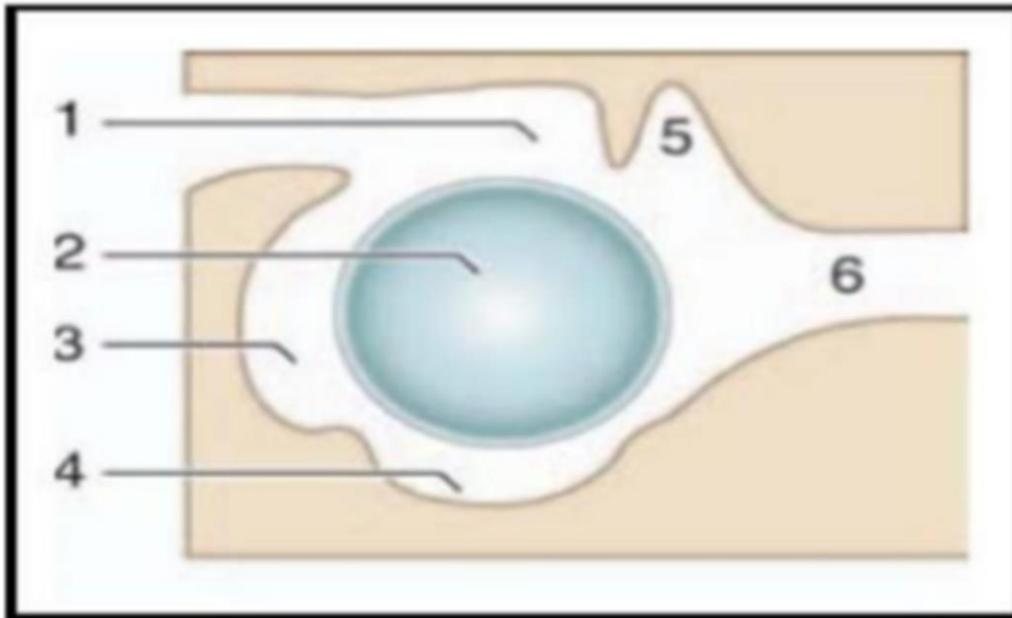
L'atrium est le plus vaste des deux étages de la caisse du tympan. Il contient la longue apophyse de l'enclume et l'étrier à sa partie postéro-supérieure. L'atrium peut être subdivisé en différents espaces (Figure 18).

Au centre, en projection de la membrane tympanique, se situe le mésotympanum. Tout autour de lui sont disposées les autres régions : en arrière se trouve le rétrotympanum, au-dessous se situe l'hypotympanum, au-dessus se situe le récessus épitympanique (ou attique) et en avant le protympanum.



a. Récessus épitympanique. b. Atrium. 1. Partie pétreuse de l'os temporal ; 2. Canal facial ; 3. Mésotympan ; 4. Hypotympan ; 5. Partie squameuse de l'os temporal ; 6. Partie tympanique de l'os temporal.

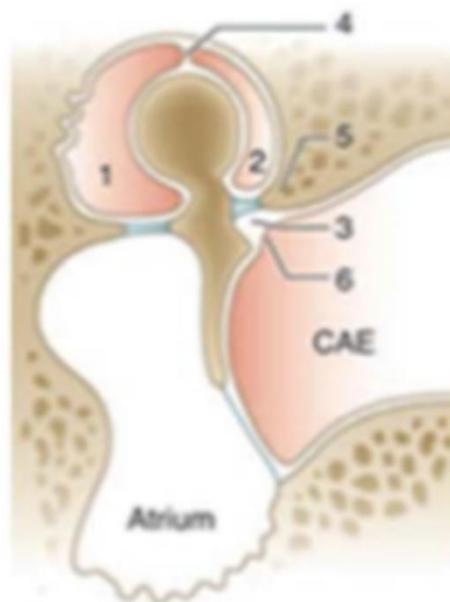
Figure 18. Coupe verticale schématique passant par la caisse du tympan. (10)



1. Recessus épitympanique ; 2. Mésotympan ; 3. Rérotympan ; 4. Hypotympan ; 5. Recessus épitympanique antérieur (fossette sus-tubaire) ; 6. Protympan.

Figure 18. Systématisation de la caisse autour du mésotympan. (10)

Le récessus épitympanique (ou attique), est l'étage supérieur de la caisse du tympan qui contient la tête du marteau, le corps et la courte apophyse de l'enclume. Cette cavité représente environ un tiers du volume de la caisse du tympan et communique en arrière, via l'aditus ad antrum, avec les cellules mastoïdiennes.



1. Attique interne ; 2. Attique externe ; 3. Poche de Prussak ; 4. Cloison interatticale ; 5. Mur de la logette ; 6. Membrane de Shrapnell ou pars flaccida.

Figure 19. Schéma du récessus épitympanique et de l'atrium. (9)

3) Oreille interne :

L'oreille interne (OI) va transformer les ondes mécaniques en stimulations électriques, influx nerveux. Également appelée labyrinthe, elle comprend deux organes sensoriels : la cochlée (ou labyrinthe antérieur, pour l'audition) et le vestibule (ou labyrinthe postérieur, pour l'équilibre).

L'OI est constituée d'une série de cavités osseuses appelées labyrinthe osseux, à l'intérieur desquelles sont contenues des cavités membraneuses de forme similaires, appelées labyrinthe membraneux. Ce labyrinthe membraneux renferme les récepteurs sensoriels de l'audition et de l'équilibre. On peut dire que l'oreille interne est un ensemble de sacs membraneux remplis de liquide et situés au sein de cavités osseuses.

Le labyrinthe osseux (ou capsule otique), est constitué de trois cavités : le vestibule, les canaux semi-circulaires et la cochlée. Le labyrinthe postérieur est constitué du vestibule et des canaux semi-circulaires tandis que le labyrinthe antérieur est constitué de la cochlée.

Le labyrinthe membraneux contenu au sein des cavités osseuses, comprend le canal cochléaire, le saccule, l'utricule, les canaux semi-circulaires, le canal et le sac endolymphatique.

Le labyrinthe membraneux est rempli d'un liquide appelé endolymphe. Entre les labyrinthes osseux et membraneux s'interpose un autre liquide, la périlymphe.

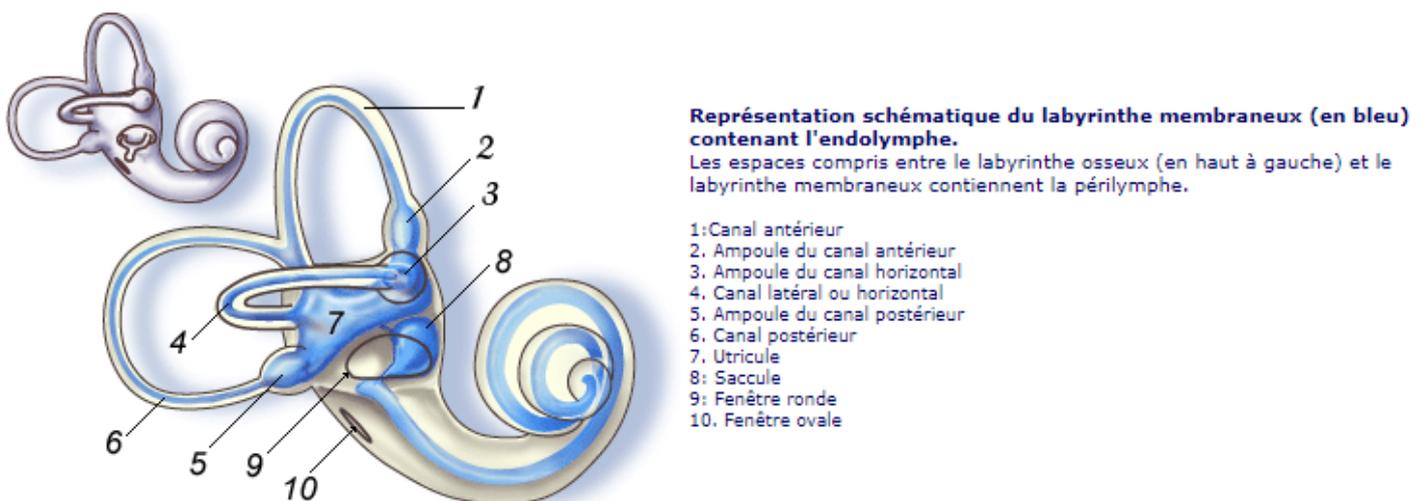


Figure 20. Représentation schématique des labyrinthes osseux et membraneux. (15)

(1) Le labyrinthe antérieur

Le labyrinthe antérieur est constitué par la cochlée (labyrinthe osseux) et le canal cochléaire (labyrinthe membraneux) qui donne naissance au nerf cochléaire. La cochlée a la forme d'un escargot avec une spirale de 2 tours et demi de la base à l'apex. L'axe de cette spirale est appelé columelle ou modiolus.

La cochlée du labyrinthe osseux contient deux rampes remplies de périlymphe:

- La rampe vestibulaire aboutissant à la fenêtre ovale.
- La rampe tympanique aboutissant à la fenêtre ronde.

Ces deux rampes communiquent entre elles au sommet par un orifice, l'hélicotrème. Le canal cochléaire membraneux est situé entre les deux rampes, il renferme l'endolymphe. Il contient l'organe de Corti, véritable organe de l'audition qui permet la transduction des vibrations sonores en influx nerveux via notamment les cellules ciliées neuro-sensorielles.

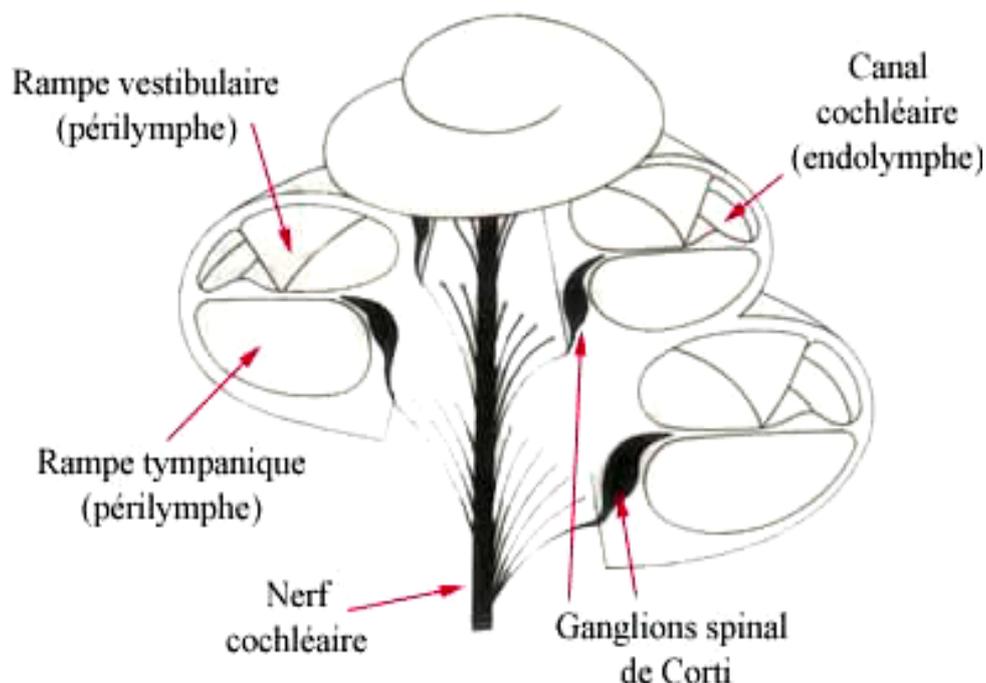
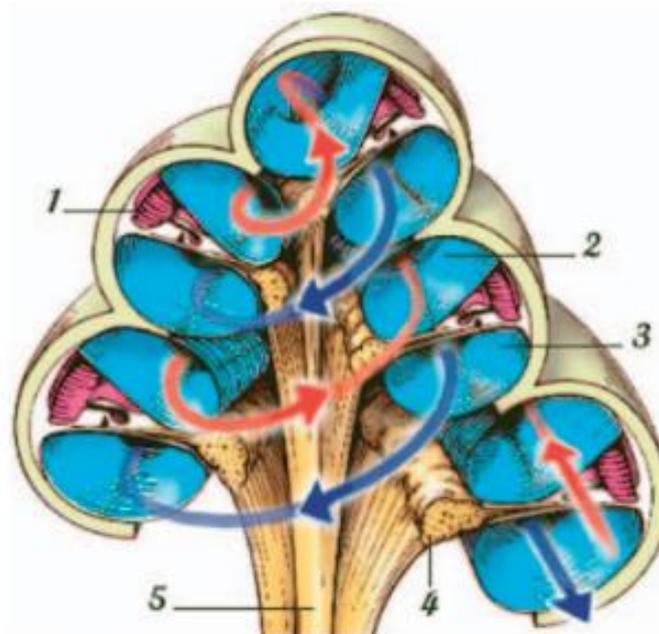


Figure 21. Coupe axiale schématique de la cochlée. (9)

Les vibrations de l'étrier sont transmises au niveau de la fenêtre ovale, au liquide périlymphatique. L'étrier rentre et sort, tel un piston, de la fenêtre ovale, créant des ondes de pression. Les vibrations du liquide périlymphatique vont se propager le long de la rampe vestibulaire de la cochlée, puis en sens inverse, le long de la rampe tympanique, vers la fenêtre ronde. Les liquides étant incompressibles, tout déplacement de l'étrier serait impossible s'il n'était pas compensé par un déplacement équivalent de la fenêtre ronde à l'autre extrémité. La déformation de la membrane de la fenêtre ronde permet donc l'expansion de ces liquides à l'opposé de la fenêtre ovale : c'est le jeu des fenêtres.



Section axiale de la cochlée. Cette figure représente une section axiale (ou modiolaire, c'est-à-dire passant par le modiulus) de la cochlée. Elle montre de façon schématique l'enroulement des trois canaux de la cochlée : le canal cochléaire (1), contenant l'endolymphe, et les rampes vestibulaire (2) et tympanique (3) formant le compartiment périlymphatique. La partie centrale de la cochlée (modiolus) contient le ganglion spiral (4) où se trouvent les corps cellulaires des neurones auditifs primaires. Et les fibres du nerf auditif (5) reliés aux structures du tronc cérébral (noyaux cochléaires). Les flèches représentent la circulation des ondes de pression transmises par la chaîne ossiculaire, la flèche rouge provenant de la fenêtre ovale et la bleue de la fenêtre ronde.

Figure 22. Schéma de la circulation des ondes de pression transmises par la chaîne ossiculaire. (16)

(2) Le labyrinthe postérieur

Le labyrinthe postérieur est l'organe de l'équilibration, il est constitué par les canaux semi-circulaires et le vestibule, avec notamment le saccule et l'utricule, il donne naissance aux nerfs vestibulaires supérieur et inférieur.

- Les canaux semi-circulaires : Les canaux semi-circulaires osseux contiennent les canaux semi-circulaires membraneux. Ils s'ouvrent dans le vestibule. Ce sont trois tubes cylindriques incurvés en forme de fer à cheval, situés dans chacun des trois plans de l'espace qui permettent l'équilibration lors des mouvements de rotation.

- L'utricule et le saccule : Ce sont deux petits sacs membraneux contenus dans le vestibule osseux qui permettent l'équilibration lors des mouvements linéaires horizontaux pour l'utricule et verticaux pour le saccule.

C. Physiologie de la transmission ossiculaire

La chaîne ossiculaire assure deux fonctions, l'une de transfert et amplification acoustique, l'autre de protection sonore.

1) Fonction de transfert, d'amplification et d'adaptation d'impédance

Le transfert de l'onde sonore met en jeu tout d'abord la membrane tympanique qui, grâce au couplage avec le manche du marteau, transmet les vibrations aux différents osselets (marteau, enclume puis étrier). La vibration de la chaîne ossiculaire se fait selon un mécanisme de levier, dont l'axe est centré sur l'articulation incudo-malléaire (9). Cette mise en jeu de la chaîne permet alors un mouvement de piston à la platine du stapes. La vibration de la platine du stapes, maintenue en place dans la fenêtre ovale par le ligament annulaire, transmet alors l'énergie vibratoire à la périlymphe puis à l'endolymphe.

Du fait de sa structure, la chaîne permet également une adaptation d'impédance et donc une amplification acoustique (d'un facteur 180 soit environ 28dB). En effet, la puissance acoustique délivrée au niveau de la fenêtre ovale serait presque réduite de 99% sans la chaîne (correspondant à une perte de 28dB), car l'interface entre l'air de l'oreille moyenne et entre les liquides de l'oreille interne provoque une importante perte de puissance (9).

Trois facteurs permettent ce mécanisme d'adaptation :

- 1) Le rapport de surface entre la membrane tympanique et la platine de l'étrier : le rapport des surfaces étant environ de 20 à 30. La force appliquée sur la membrane tympanique sur une grande surface est retransmise sur la platine de l'étrier avec un accroissement de pression proportionnel au rapport des surfaces (10).
- 2) Le bras de levier de la chaîne ossiculaire marteau-enclume : le manche du marteau apparaît plus long que la branche descendante de l'enclume d'un facteur 1,15 à 2,5.
- 3) Les caractéristiques intrinsèques de la membrane tympanique elle-même.

Ceci permet de compenser la perte liée à l'interface air/liquide.

2) Fonction de protection sonore

La fonction de protection sonore fait intervenir deux boucles réflexes qui mettent en tension les muscles tenseurs du marteau et de l'étrier. En réponse à un son trop élevé (>80dB), deux arcs réflexes vont être activés, l'arc acoustico-facial pour le muscle tenseur de l'étrier (innervé par le nerf facial) et l'arc acoustico-trigéminal pour le muscle tenseur du marteau (innervé par le nerf trijumeau). La contraction de ces deux muscles va augmenter la rigidité la chaîne ossiculaire, diminuant donc l'effet de transfert sonore. L'effet de protection est plus important sur les fréquences graves (pouvant aller jusqu'à 15dB) que sur les aiguës (9,11).

D. Signes fonctionnels et examen clinique

1) Signes fonctionnels :

Les signes fonctionnels amenant les patients atteints de surdité de transmission à tympan normal à consulter sont le plus souvent :

- Hypoacousie : uni ou bilatérale, généralement d'intensité légère ou moyenne, sans modification qualitative de la voix, souvent amélioré dans le bruit (paracousie) et parfois accompagnée d'autophonie (résonance exagérée de la propre voix du patient dans son oreille).

- Acouphènes : plutôt de timbre grave, peu gênants, bien localisés dans l'oreille malade.

- Vertiges : peu fréquents.

- Otalgies : exceptionnellement.

2) Examen clinique :

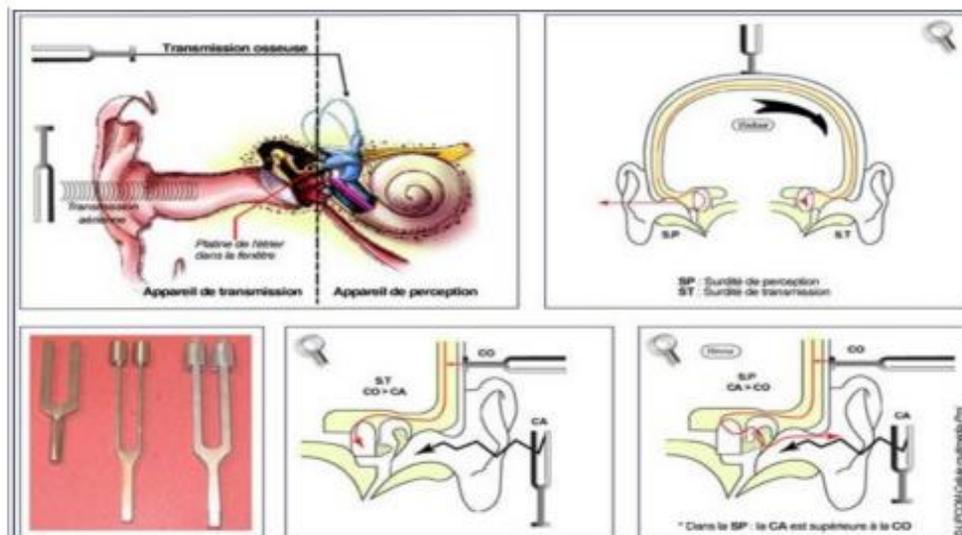
Examen otoscopique : L'examen otoscopique montre par définition une membrane tympanique intacte.



Figure 23. Otoscopie normale : Tympan grisâtre, semi-transparent, bonne visibilité du marteau et du triangle lumineux.

L'épreuve de Weber est localisée dans l'oreille sourde (en cas de surdité unilatérale) ou la plus sourde (en cas de surdité bilatérale).

L'épreuve de Rinne est négative.



Le diapason permet de délivrer un son par voie aérienne ou par voie osseuse (A). Lors de l'épreuve de Weber, le son est perçu du côté sain en cas de surdité de perception, et du côté sourd en cas de surdité de transmission. Lors de l'épreuve de Rinne (en bas), le son est mieux perçu en conduction aérienne (audition normale ou surdité de perception) que lors de la conduction osseuse. Dans le cas contraire, il s'agit d'une surdité de transmission.

Figure 24. Schémas illustrant les techniques d'acoumétrie au diapason de Weber et Rinne. (19)

E. Explorations fonctionnelles

1) Audiométrie tonale :

La courbe de conduction osseuse (CO) est normale. La courbe de conduction aérienne (CA) est plus ou moins abaissée, en général sur toutes les fréquences, ou prédominant sur les fréquences graves. Il existe donc toujours une dissociation entre CA et CO définissant un Rinne audiométrique négatif.

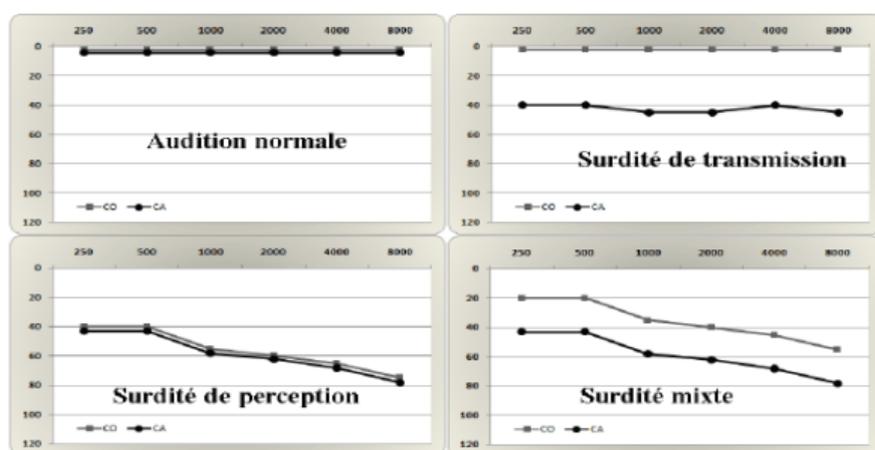


Figure 25. Différents types de surdité en audiométrie tonale. (19)

2) Audiométrie vocale :

Les tests supraliminaires et l'audiométrie vocale ne montrent généralement pas d'altérations qualitatives de l'audition (pas de distorsion).

3) Tympanométrie

La tympanométrie mesure les différences de pression entre les cavités de l'oreille moyenne et le méat acoustique externe sous l'influence d'une surpression ou d'une dépression créée dans le conduit auditif externe. Elle est contre indiquée en cas de perforation tympanique. Elle fournit de façon objective des renseignements sur la valeur fonctionnelle de la trompe d'Eustache et du système tympano-ossiculaire. Plusieurs courbes ou tympanogrammes peuvent être obtenues en fonction de l'étiologie de la surdité de transmission à tympan normal.

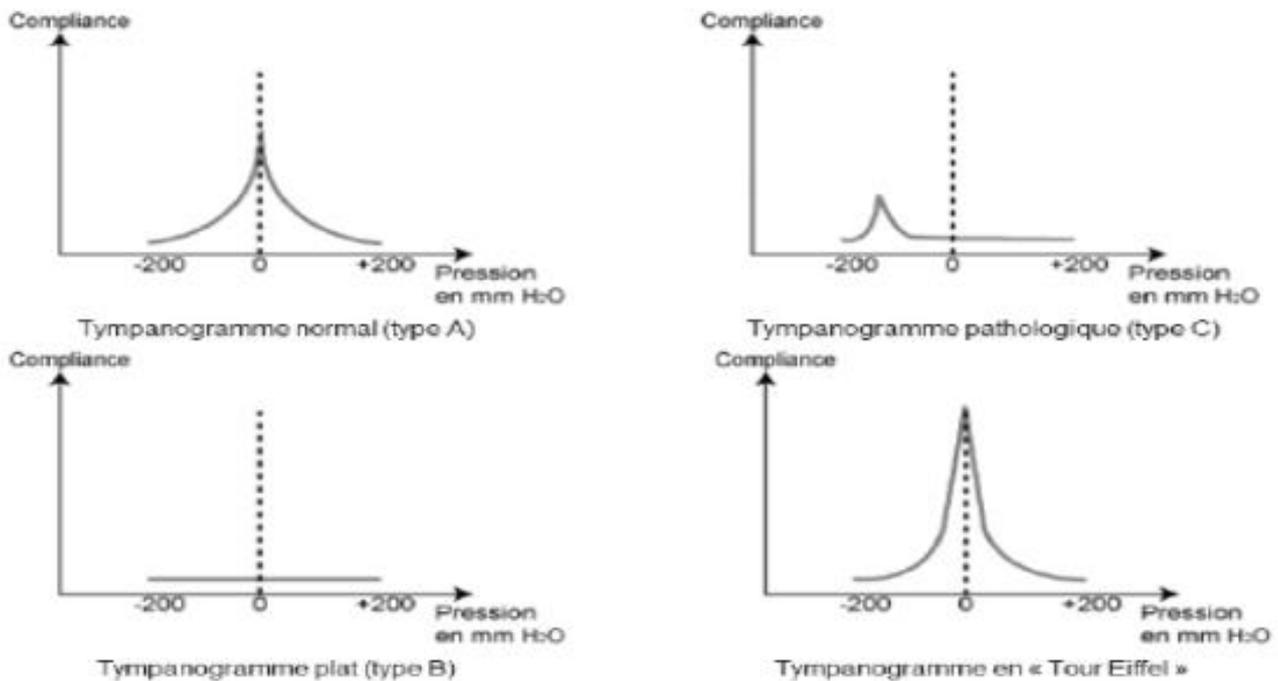


Figure 26. Différents types de tympanométrie. (19)

- Courbe de type A (normale) : pic centré sur l'origine. Egalité des pressions de chaque côté de la membrane tympanique. Ce pic peut être décalé de part et d'autre de la valeur normale, entre +100 et -100 mm H₂O.

- Courbe de type B : mobilité tympanique faible ou nulle. Epanchement au sein des cavités de l'oreille moyenne ou fixation de la chaîne ossiculaire

- Courbe de type C : déplacement de la courbe vers les pressions négatives. Dysfonction tubaire.

- Courbe de type « Tour Eiffel » : pic très important en hauteur : disjonctions de la chaîne ossiculaire.

4) Reflexe stapédien

Il s'agit du recueil de la contraction du muscle stapédien, lors d'une stimulation auditive supraliminaires (> à 80 dB), par la mesure de la variation d'impédance du système tympano-ossiculaire (par impédancemétrie). Ce reflexe peut être aboli en cas d'otospongiose.

II. Imagerie des surdités de transmissions et surdités mixtes

A. Place de l'imagerie dans les surdités à tympan normal

L'imagerie TDM ou CBCT occupe une place prépondérante dans la prise en charge des surdités à tympan normal et apparaît aujourd'hui indispensable pour plusieurs raisons.

1) Diagnostic étiologique

L'imagerie permet d'obtenir quasiment systématiquement la cause de la surdité de transmission et de poser un diagnostic précis (12). Dans la majorité des cas elle permet de détecter les foyers otospongieux, mais peut identifier d'autres causes de surdité de transmission ou de surdité mixte, telles que les pathologies de la chaîne ossiculaire, les séquelles post-traumatiques ou post-infectieuses, les malformations d'oreille moyenne et interne, les pathologies osseuses temporales et d'autres causes plus rares (13).

Ce diagnostic étiologique est permis grâce à l'exploration simultanée des 3 compartiments de l'oreille. Il est donc recommandé d'effectuer une imagerie préopératoire (TDM ou CBCT) avant une opération de stapédotomie ou avant exploration de la caisse du tympan.

2) Décision et planification opératoire

Grâce à ce diagnostic étiologique, l'imagerie TDM ou CBCT permet de guider le chirurgien pour poser l'indication ou la contre-indication opératoire en fonction de l'étiologie retrouvée. Elle peut permettre d'éviter des explorations inutiles de l'oreille moyenne dans les cas non chirurgicaux.

Elle permet également au chirurgien une planification préopératoire et de prévenir les complications potentielles en étudiant l'environnement anatomique, les variantes à risque opératoire, les abords opératoires. L'imagerie préopératoire permet notamment :

- La détection de certaines malformations de l'oreille interne qui pourrait compromettre le geste opératoire, comme par exemple la dilatation de l'aqueduc du vestibule, l'oreille geyser, qui comportent un risque significatif de jaillissement péri-lymphatique peropératoire et de cophose.
- La prévention des mauvais résultats auditifs post-opératoires lors de stapédecotomie comme par exemple l'oblitération de la fenêtre ronde concomitante, les malformations mineures du canal semi-circulaire latéral associées.
- La détection des variantes à risque de la portion tympanique du nerf facial en particulier les déhiscences et les procidences, obstruant l'accès à la fenêtre ovale.

L'imagerie TDM ou CBCT permet également la planification préopératoire dans les cas où l'implantation cochléaire est nécessaire (14).

Ainsi, en particulier dans l'otospongiose, une évaluation rigoureuse et systématique de l'imagerie préopératoire est nécessaire pour éviter les erreurs diagnostiques et les éventuelles complications peropératoires (Figure 27).

Structures	Points d'évaluation
1) Os temporal	Signes de fracture Etat du canal semi-circulaire supérieur (déhiscence?) Autres pathologies de l'os temporal (métaboliques, infectieuses, néoplasiques)
2) Mastoïde	Aérée vs sclérosée/comblée (stigmates d'otite moyenne chronique) Erosion osseuse
3) Oreille moyenne	Aérée vs sclérosée/comblée (stigmates d'otite moyenne chronique) Structures vasculaires anormales (position haute du golfe de la jugulaire)
4) Chaîne ossiculaire	Continue Morphologie anormale Fixation Dislocation Fracture Erosion
5) Etrier	Position (luxation?) Morphologie (malformation?) Structures adjacentes (position du nerf facial) Érosion
6) Fenêtre ovale	Taille, épaisseur et niveau d'oblitération
7) Fenêtre ronde	Oblitération? (moins bon résultats de la stapedectomie)
8) Nerf facial	Segment tympanique : déhiscent ou procident (à risque opératoire) Segment mastoïde : position anormale (peut influencer la voie d'abord)
9) Oreille interne	Malformation Dilatation de l'aqueduc du vestibule (contre indication à la stapedectomie) Canal cochléaire élargi dans le cadre de malformation liée à l'X (contre indication à la stapedectomie) Sténose de la fossette cochléaire (aplasie/hypoplasie du nerf) Cochlée oblitérée (surtout avant l'implantation cochléaire)
10) Foyers d'otospongios	Taille, localisation et grade
11) Oreille controlatérale	Maladie bilatérale dans 80 à 85 % des cas

Figure 27. Check-list TDM préopératoire dans l'otospongiose (21)

3) Suivi des patients et complications post-opératoires

En cas de complication post-opératoire précoce à type de surdit  ou de vertige, l'imagerie TDM ou CBCT permet de contr ler la position du piston,   la recherche notamment d'une position trop profonde ou trop ant rieure du piston, mais  galement de rechercher des signes de fistule p ri lymphatique ou de pneumo labyrinthe (15–17). L'IRM pr sente un int r t pour la recherche d'h morragie intra-labyrinthique et la recherche de signes de labyrinthite.

En cas de complication post-opératoire tardive, l'imagerie TDM ou CBCT permet de vérifier, la bonne aération de la caisse du tympan, la position du piston à la recherche notamment d'une bascule de ce piston et également de rechercher une lyse de la longue apophyse de l'enclume responsable d'une perte de l'effet columellaire (18). L'examen tomodensitométrique est notamment recommandé pour évaluer les causes d'échec fonctionnel après chirurgie stapédo-vestibulaire d'après Naggara et al (19) et dans certains échecs après ossiculoplastie d'après Williams et al (20). L'utilisation de l'imagerie permet donc de réduire les taux d'échecs et de complications post-opératoires.

L'examen TDM est un examen fiable, sensible et spécifique dans le diagnostic des cas de surdité de transmission avec une membrane tympanique normale (12).

B. Scanner (CT) du rocher

1) Technique et paramètres scanographiques

La technique appropriée pour l'évaluation du rocher doit permettre l'exploration précise de l'oreille externe, de la cavité tympanique et de la capsule otique de l'oreille interne.

L'examen tomodensitométrique du rocher est réalisé tête fléchie pour permettre de placer la boîte d'étude au-dessus de l'orbite en avant, jusqu'au rocher en arrière afin de réduire la dose reçue par le cristallin (Figure 28).

Les paramètres d'acquisitions recommandés pour le rocher sont 130 à 140 kV, 200 à 400 mAs chez l'adulte et 120 kV, 200 mAs chez l'enfant (21).

Le champ de vue (FOV) utilisé est généralement de 20 cm de diamètre, suffisant pour permettre une étude complète de l'ensemble du crâne, étendu sur une hauteur de 3 cm, du toit du rocher en haut jusqu'à la face inférieure de l'os tympanal en bas. On utilise ensuite deux reconstructions avec des champs de vue d'environ 7 cm de diamètre centrés sur chaque rocher permettant une étude de l'apex pétreux en dedans jusqu'à la mastoïde en dehors.

Les détecteurs ont une épaisseur de 0.5 mm pour les plus performants à 0.6 mm.

Les reconstructions se font par coupes d'épaisseur variable en fonction des machines allant de 0.3 à 0.5 mm, fournissant un nombre de coupes allant de 180 à 350 selon les machines.

Il est nécessaire d'utiliser un filtre d'analyse dur avec comme largeur et niveau de fenêtres : 4000UH -700 UH. La matrice utilisée doit être la plus élevée possible : 768 voire 1024.

Ces paramètres et techniques d'acquisition permettent de limiter l'irradiation et la dose délivrée. Les niveaux de référence diagnostiques (NRD) pour le scanner du rocher sont définis chez l'enfant mais pas chez l'adulte.

Les NRD pour les enfants préconisés par l'institut de radioprotection et de sûreté nucléaire (IRSN) (22):

- De 10 à 20 kg (1 à 5 ans) sont de 43 mGy pour le CTDI Volumique et 240 mGy.cm pour le PDL.
- De 20 à 30 kg (5 à 10 ans) de 51 mGy pour le CTDI Volumique et 330 mGy.cm pour le PDL.

Chez l'adulte ces paramètres d'acquisition donnent des images de bonne qualité, pour une irradiation (PDL) de l'ordre de 500 mGy.cm selon les recommandations de la Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou (SFORL) de 2020 (23), sans dépasser 600 mGy.cm.

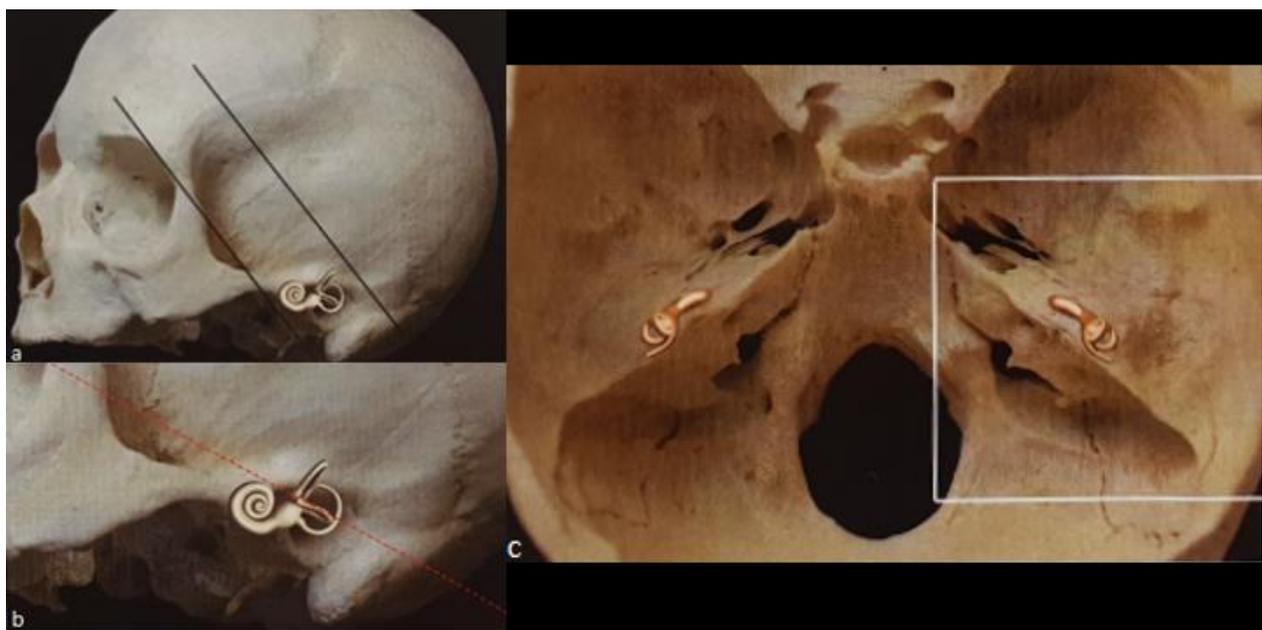


Figure 28. Examen TDM d'oreille. a) Boîte d'étude passant au-dessus de l'orbite. b) Plan du canal semi-circulaire latéral. c) Champ de vue localisé du rocher gauche. (29)

2) Plan d'étude de référence

Le plan d'analyse de référence du rocher est le plan axial parallèle au plan du canal semi circulaire latéral (Figure 29).

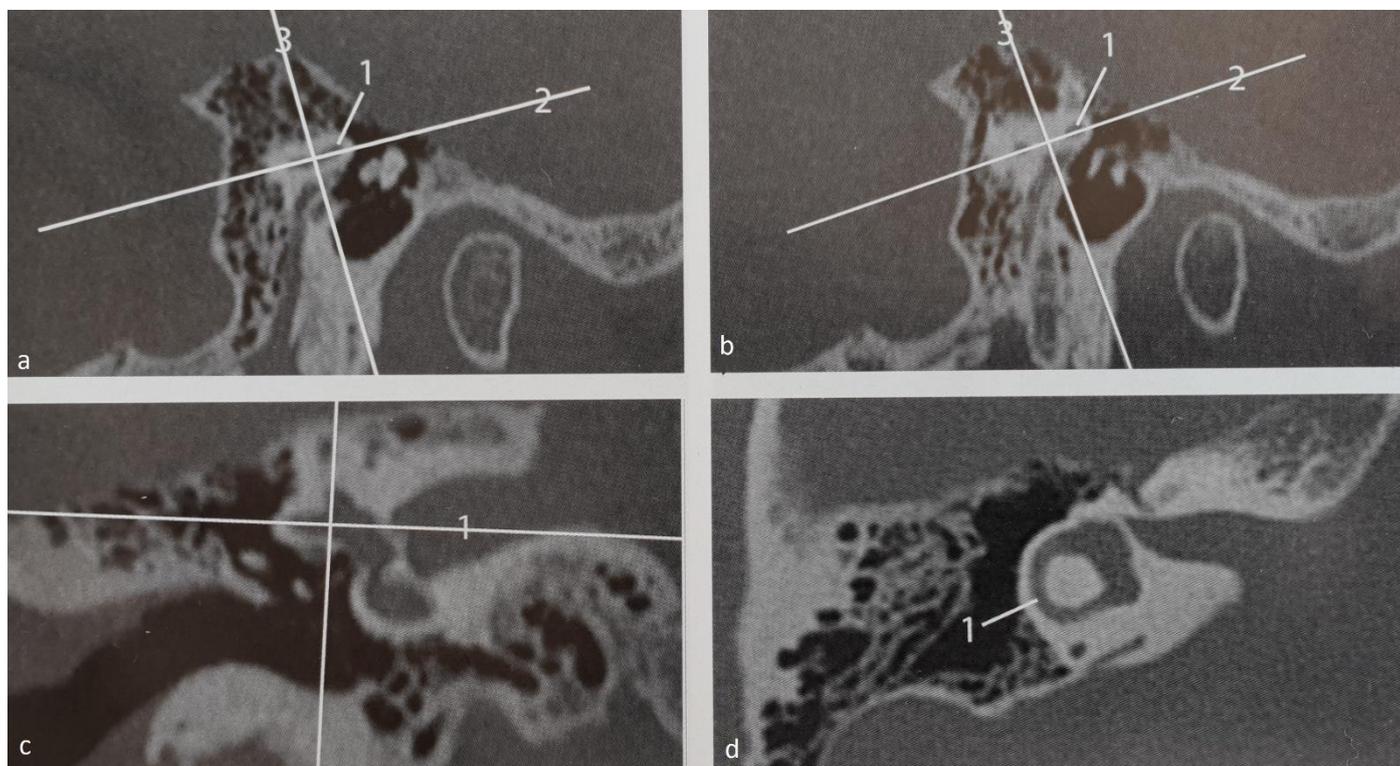


Figure 29. Plan de référence TDM. a) et b) Coupes sagittales servant de repère pour l'orientation du plan axial. c) Coupe coronale passant par l'ampoule du canal semi-circulaire latéral. d) Coupe axiale de référence du canal semi-circulaire. (29)

On réalise ensuite des reconstructions coronales perpendiculaires au plan du canal semi circulaire latéral.

Le plan sagittal est quant à lui utilisé lors des traumatismes, pour l'étude des malformations complexes, en cas d'oreille opérée et pour étude du segment mastoïdien du canal du nerf facial.

Il convient d'utiliser classiquement deux autres plans d'exploration d'après la SFORL (23):

- Le plan coronal oblique perpendiculaire à la platine de l'étrier dans l'axe de la longue apophyse de l'enclume (V ossiculaire) particulièrement utile pour étude de l'articulation incudo-malléaire (Figure 30).
- Le plan axial oblique dans l'axe de l'étrier, pour étude précise de la tête, des branches de l'étrier ainsi que de la platine, particulièrement utile pour le diagnostic d'otospongiose (Figure 30).

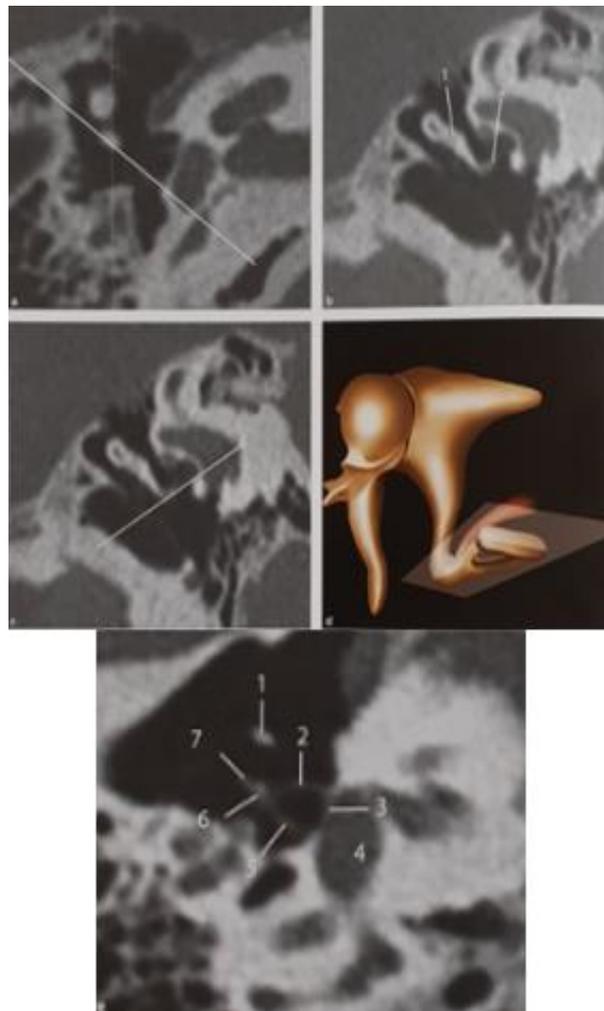


Figure 30. Coupe TDM du V ossiculaire et coupe TDM dans l'axe de l'étrier. a) Coupe oblique par la longue apophyse de l'enclume. b) V ossiculaire de l'articulation incudo-malléaire. c) Coupe oblique dans l'axe de l'étrier. d) Schéma de la coupe dans l'axe de l'étrier. e) Coupe axiale dans l'axe de l'étrier. (29)

C. Cone beam (CBCT) du rocher

1) Principes généraux

Le cone beam est une technique d'imagerie utilisant un faisceau de rayons X de forme conique (volume cylindrique) à la différence du scanner qui utilise un faisceau de rayon X linéaire (Figure 31).

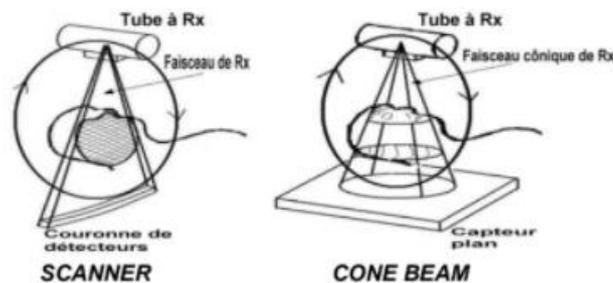


Figure 31. Principes comparés du scanner et du cone beam. (32)

Le faisceau est atténué en traversant la région anatomique d'intérêt avant d'être analysé par un système de détecteur. Le tube à rayon X et le système de détection tournant autour du sujet (180 à 360° selon les modèles), plusieurs centaines d'analyses (prises de vues, clichés ou projections) sont réalisées dans les différents plans de l'espace, puis les données sont ensuite transmises à un ordinateur qui réalise la reconstruction volumique d'un cylindre contenant la région anatomique d'intérêt.

L'ensemble du volume à étudier est balayé en une seule révolution tandis que le scanner nécessite plusieurs coupes linéaires qui se superposent lors des multiples rotations du système (24).

Le volume étudié est composé de voxels dont la taille varie en fonction de la résolution spatiale souhaitée pour l'étude de la région anatomique. La taille du voxel est en relation avec la résolution spatiale, plus la taille du voxel est petite, meilleure sera la résolution spatiale (25). Les voxels obtenus en cone beam sont isotropes ou isométriques, cela signifie que leurs côtés sont de même dimension, quelle que soit l'orientation des reconstructions dans les trois dimensions de l'espace. En scanner, les voxels de reconstruction sont parallélépipédiques, anisotropes, induisant une relative déformation des images reconstruites dans les plans coronal et sagittal.

Le volume conique 3D ainsi obtenu à partir des acquisitions cone beam est dans un second temps reconstruit par ordinateur en coupes axiales 2D, à la différence du scanner où les coupes axiales 2D servent ensuite aux reconstructions MPR sagittale et coronale.

2) Paramètres et technique du CBCT du rocher

Il existe une grande variabilité de modèles d'appareils. Pour la plupart des cone beam, l'acquisition des données est réalisée sur un patient positionné assis ou debout, un seul constructeur (NewTom) réalise les acquisitions sur un patient couché, permettant ainsi comme pour le scanner un maintien de la tête au sein d'une têtère diminuant ainsi fortement les artéfacts cinétiques.

Nous allons maintenant détailler les paramètres techniques de l'appareil cone beam le plus performant à ce jour pour l'étude du rocher : Le NewTom 5G XL (26).

Sur ce modèle le patient est positionné en décubitus avec la tête sanglée dans la têtère tout comme lors de la réalisation d'un scanner.

Les paramètres d'acquisitions utilisés pour le rocher sont : tâche focale de 0.3 mm, puissance de 110 kV et 120 mAs.

Rotation complète de 360° pour acquérir un volume cylindrique de plus haute qualité avec un temps de rotation de 40 secondes.

Le champ de vue (FOV) utilisé pour le rocher est de 15 cm de diamètre, permettant une étude simultanée des deux rochers et de l'ensemble du crâne, étendu sur une hauteur de 5 cm, permettant une couverture optimale de l'ensemble de la hauteur du rocher.

Un filtre dur haute résolution est utilisé permettant d'obtenir des voxels isotropiques de 0.15 mm (150 µm).

Une rétro-reconstruction sur chacun des rochers est ensuite réalisée en voxel de 75 µm et FOV de 8 x 8 cm.

Le capteur utilisé est de type flat panel detector (FPD) en silicium amorphe de 20 x 25 cm.

A ce jour cet appareil est un des seuls permettant de réaliser l'exploration des deux oreilles en une seule acquisition en ultra haute résolution avec des voxels de 0.15 mm. Les autres CBCT nécessitent quant à eux la réalisation de deux acquisitions (une par oreille), ce qui augmente la dose délivrée.

D. Scanner (CT) versus cone beam (CBCT) appliqué au rocher

1) Avantages du CBCT

De multiples travaux ont démontrés que le CBCT était aussi performant voire supérieur au scanner dans l'évaluation morphologique des structures de l'oreille moyenne et interne, notamment avec une meilleure résolution spatiale, un contraste plus élevé et moins de volume partiel sur les structures fines telles que la platine ou l'étrier (27–32).

Un des avantages du CBCT est l'absence d'artéfact lié aux composants métalliques, d'où sa très large utilisation dans le contrôle de position de prothèses ossiculaires, des implants cochléaires et les implants ostéo-intégrés (BAHA) (33–38).

Le CBCT a également l'avantage d'être moins irradiant que le scanner avec une irradiation du CBCT d'environ 60% plus faible que l'examen TDM (34,35,39,40).

Enfin les CBCT ont en moyenne un prix d'achat nettement moindre que les scanners.

2) Inconvénients du CBCT

Le principal inconvénient du CBCT réside dans un temps de pose plus long de l'ordre de 40 secondes comparativement à la TDM où le temps d'acquisition est de l'ordre de 12 à 15 secondes. Ce temps de pose plus long explique donc la susceptibilité du CBCT aux artéfacts de mouvements et limite son utilisation en pédiatrie.

Ces artéfacts de mouvements sont également liés au fait que la plupart des CBCT (à l'exception du NewTom 5G XL) sont réalisés en position debout.

Le CBCT est moins sensible pour l'analyse des structures de faible densité, avec une moins bonne résolution spatiale à faible contraste (35).

Enfin il n'existe pas encore à l'heure actuelle de cotation pour les CBCT du rocher.

3) CBCT dans le diagnostic des surdités de transmission à tympan normal

De nombreuses études ont démontrées les bonnes performances du CBCT pour l'étude des structures du rocher, la question de son utilisation en pratique courante dans le bilan étiologique des surdités de transmission est donc d'actualité.

Debeaute et al (41) ont démontré récemment une bonne concordance diagnostique entre le CBCT et le scanner dans le bilan étiologique des surdités de transmission à tympan fermé de l'adulte, confirmant les résultats d'études préalables (42).

D'autres études ont montré également la très bonne sensibilité du CBCT, comparable à celle du scanner pour le diagnostic d'otospongiose (43–45) et de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (46).

III. Etiologies des surdités transitionnelles ou mixtes à tympan normal

A. Otospongiose

1) Epidémiologie

Il s'agit de la principale cause de surdité acquise de transmission progressive à tympan normal. La prévalence histologique de l'otospongiose dans une population donnée, serai de l'ordre de 2,1% à 2.5% d'après Uppal (47) et d'après Declau et al (48) alors que sa prévalence clinique varie de 0,04 à 1 % selon les études épidémiologiques (49–52). Il est donc important de distinguer l'otospongiose histologique/radiologique de l'otospongiose clinique.

L'otospongiose affecte principalement les populations caucasiennes, elle est plus rare dans les populations noires, asiatiques et absente chez les indiens d'Amérique (53).

La prédominance est féminine à environ 60% avec un âge moyen de survenue entre 20 et 40 ans (49,54).

Il existe un caractère familial de l'affection avec plus d'un cas sur deux survenant dans une famille déjà touchée (55,56).

2) Étiopathogénie

L'otospongiose est une pathologie multifactorielle survenant sur un terrain génétique propice.

(1) Facteurs génétiques :

Le caractère héréditaire de l'otospongiose fut suspecté dès le milieu du XIXème siècle par Toynbee en 1841 (57). Morisson et al en 1967 (58), puis Causse père et fils en 1984 (59), démontrent le mode de transmission autosomique dominant avec une pénétrance variable de 40 % et à expressivité variable.

L'otospongiose est statistiquement associée à certains groupes humains, leucocyte antigen (HLA) et certaines mutations du gène codant le collagène de type I ont été retrouvés dans certaines familles (60).

Il existe néanmoins d'autres formes sporadiques non expliquées par ces facteurs génétiques, qui suggèrent le rôle important d'autres facteurs hormonaux, environnementaux et auto-immuns.

(2) Facteurs hormonaux :

Le rôle hormonal de la maladie a été suspecté devant le sex-ratio féminin et les poussées évolutives au cours de la grossesse et du post-partum. Les œstrogènes et la prolactine semblent jouer un rôle dans le remodelage osseux de la capsule otique via l'ostéoprotégérine (61,62).

Une autre théorie concerne des troubles de la réponse cellulaire à l'hormone parathyroïdienne (anomalie du récepteur de la parathormone au niveau des cellules otospongieuses) pour expliquer des anomalies de l'ostéosynthèse au niveau de la capsule otique (60).

(3) Facteurs environnementaux :

D'autres facteurs environnementaux tels que l'infection au virus de la rougeole (paramyxovirus) en association avec un terrain d'auto-immunité, semblent possiblement en lien avec l'otospongiose sans qu'il y ait à ce jour d'explication formelle sur les mécanismes (63,64).

3) Définition et histopathologie

(1) Définition :

L'otospongiose est une ostéodystrophie primitive de l'os labyrinthique caractérisée par le remplacement de l'os normal bien ordonné de la capsule otique par un os à configuration nodulaire organisé en foyers évoluant sous deux aspects successifs différents (65,66) (Figure 32) :

- Les foyers jeunes ou actifs, constitués de travées osseuses irrégulières entourées d'espaces médullaires hypervascularisés et étroits avec un tissu conjonctif riche en ostéoclastes et ostéocytes ostéolytiques. Macroscopiquement ces foyers sont gris-blanchâtre, crayeux, de consistance friable, hétérogènes et vascularisés.

- Les foyers évolués ou inactifs, avec de larges espaces médullaires peu vascularisés et paucicellulaires où les ostéoblastes sont responsables de la formation d'un os lamellaire très minéralisé, d'aspect sclérotique. Macroscopiquement ils prennent un aspect scléreux, blanc ivoire, durs, homogènes et peu hémorragiques.

(2) Histopathologie :

Ces foyers otospongieux se développent aux dépens des résidus cartilagineux, reliquats embryonnaires du développement. Les résidus sont situés à sept niveaux différents (60) :

- Fissula ante fenestram
- Fissula post fenestram
- Couche enchondrale de la capsule otique
- Fenêtre ronde
- Canaux semi-circulaires
- Suture pétrosquameuse
- Base de l'apophyse styloïde

La capsule otique se compose de 3 couches osseuses :

- La couche interne endostale très fine qui reste stable au cours de la vie
- La couche externe périostale qui est composée d'os membranaire
- La couche moyenne enchondrale qui contient des foyers cartilagineux.

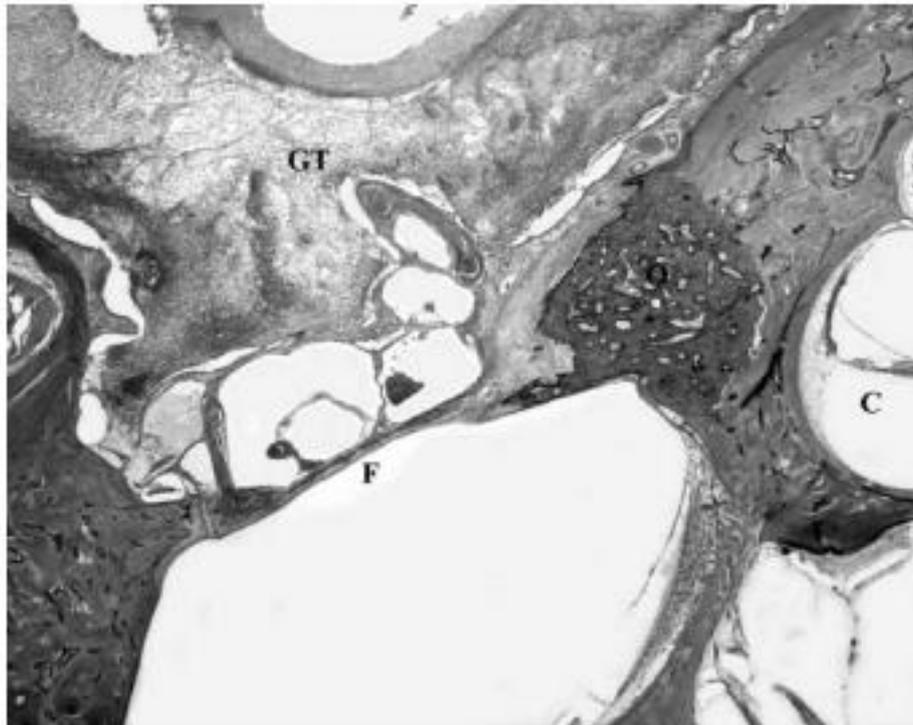


Figure 32. Foyer otospongieux (O) situé à la partie antérieure de la fenêtre ovale. F indique la platine ; GT, tissu de granulation ; C, cochlée (coloration à l'hématoxyline et à l'éosine, grossissement x25) (76)

4) Imagerie et classification

L'imagerie par TDM est recommandée chez tout patient ayant une surdité de transmission à tympan normal faisant évoquer le diagnostic d'otospongiose, d'après les recommandations de la SFORL de 2020 (23).

La tomodensitométrie à quatre objectifs principaux (23) :

- Confirmer le diagnostic clinique par la visualisation de foyers hypodenses péri-labyrinthiques de l'os temporal et éliminer les autres diagnostics différentiels.
- Apprécier l'environnement anatomique de l'oreille moyenne et dépister les variations anatomiques à risque opératoire (hauteur et intégrité du tegmen, position du bulbe de la veine jugulaire et sa couverture corticale, carotide interne intra tympanique, persistance d'une artère stapédienne, position du canal facial tympanique et mastoïdien, morphologie de la fenêtre ovale).
- Evaluer le pronostic en fonction de la localisation des foyers otospongieux en recherchant notamment les foyers de la fenêtre ronde (prédictif d'un plus mauvais résultat post-opératoire) (67).
- Rechercher une éventuelle association pathologique.

Le foyer otospongieux apparaît sous la forme d'une hypodensité focale au sein de la capsule otique dont sa localisation principale est en avant de la fenêtre ovale, au contact de la branche antérieure de l'étrier, au sein de l'angle vestibulo-platinaire. Il existe néanmoins d'autres localisations moins fréquentes : fenêtre ronde, péri-cochléaire, en avant du méat auditif interne, dans la partie postérieure de la capsule labyrinthique ou au pourtour du conduit auditif interne.



Figure 33. Localisations des foyers otospongieux. a) Partie antérieure de la platine (1), couche labyrinthique antérieure moyenne (2). b) Tour basal de la cochlée (1), fenêtre ronde (2), canal semi-circulaire postérieur (3), canal semi-circulaire latéral (4), canal semi-circulaire latéral (4), canal semi-circulaire antérieur (5), région supravestibulaire (6), zone préméatique interne (7), conduit auditif interne (8). (53)

L'analyse TDM de ces foyers se fait selon la classification de Veillon (53) :

- **Type Ia** : atteinte isolée de la platine, épaissie (0,7 mm ou plus) avec émoussement de l'angle vestibuloplatinaire comblé par une hypodensité à bord antérieur convexe (inférieure ou égale à 1 mm).
- **Type Ib** : hypodensité préplatinaire (inférieure ou égale à 1 mm).
- **Type II** : hypodensité préstapédienne (avec ou sans épaississement platinaire) supérieure à 1 mm, sans contact avec la périphérie de la lumière cochléaire.
- **Type III** : hypodensité préstapédienne supra-millimétrique (avec le plus souvent épaississement platinaire) en contact avec la périphérie de la lumière cochléaire.
- **Type IVa** : hypodensité péricochléaire, dans la couche moyenne de la capsule labyrinthique. On distingue les formes focales des formes continues arciformes au pourtour de la cochlée. On précise également le caractère « étoile » qui correspond à la présence d'un foyer préméatique interne.
- **Type IVb** : hypodensité labyrinthique postérieure autour de la lumière des canaux semicirculaires ou du vestibule.

Il convient également de préciser l'atteinte TDM de la fenêtre ronde selon 4 grades (68) :

- **Grade 1** : fenêtre ronde normale
- **Grade 2** : foyer sur les berges externe ou interne
- **Grade 3** : obstruction de la fenêtre ronde
- **Grade 4** : ossification de la rampe tympanique

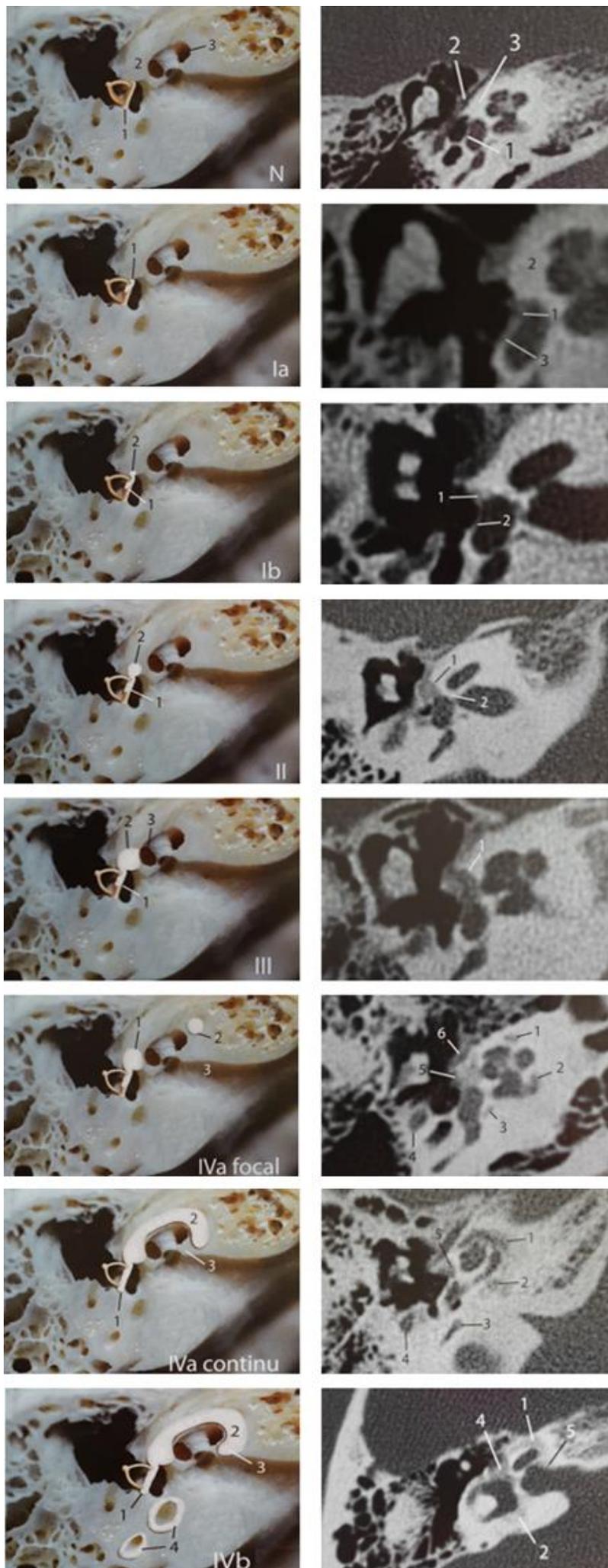


Figure 34. Classification TDM de l'otospongiose selon Veillon.

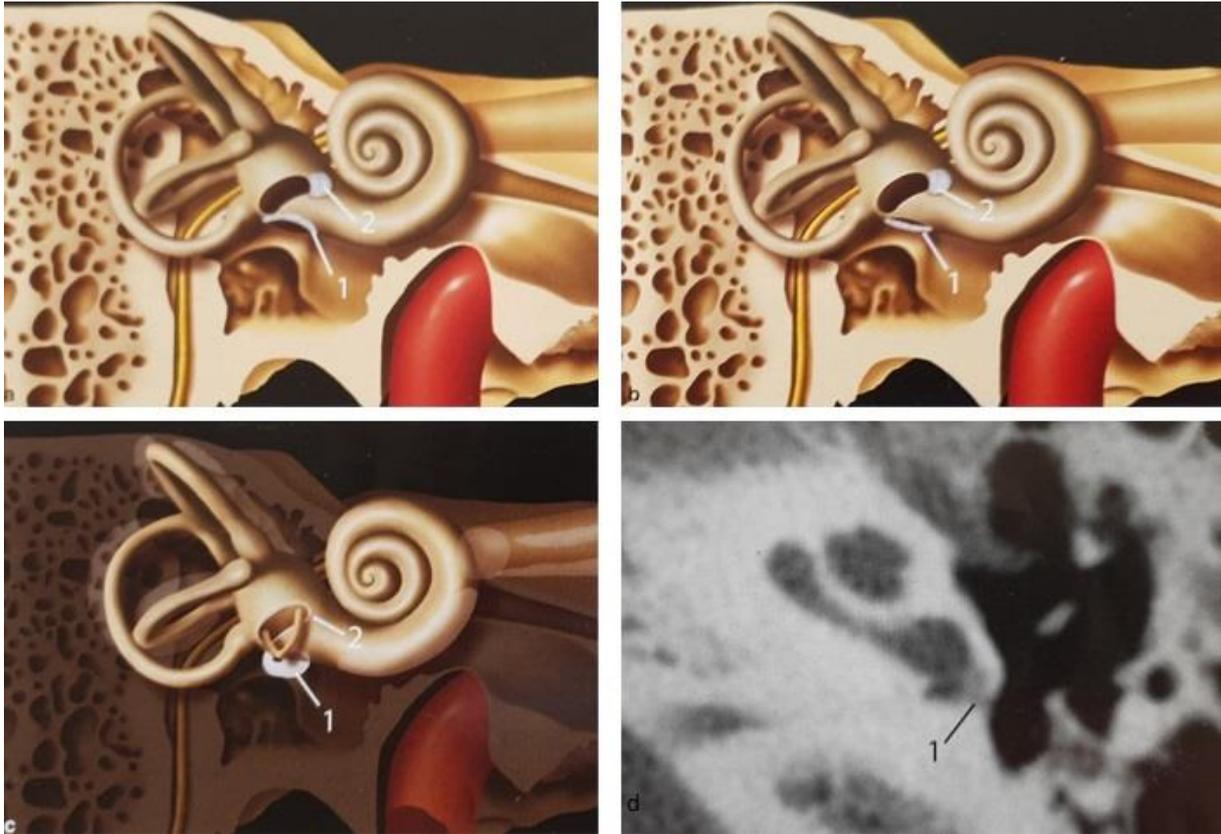


Figure 35. Otospongiose de la fenêtre ronde. Schéma des différentes formes de localisations. a) Foyer de la berge externe avec foyer pré stapédien. b) Foyer de la berge externe avec foyer pré stapédien. c) Foyer isolé de la fenêtre ronde. d) Coupe TDM axiale, foyer de la berge externe de la fenêtre ronde. (62)

5) Traitement

Le traitement de l'otospongiose fait appel à la chirurgie de stapédotomie ou stapéctomie avec restauration de l'effet columellaire (continuité fonctionnelle entre le tympan et la fenêtré ovale) par la mise en place d'un piston entre la longue apophyse de l'enclume et la platine.

B. Malformations de l'oreille moyenne

Les malformations de l'oreille moyenne représentent environ un tiers de l'ensemble des malformations d'oreille. Elles sont isolées dans 47 % des cas et associées à d'autres malformations d'oreille interne ou externe dans 53 % des cas (53).

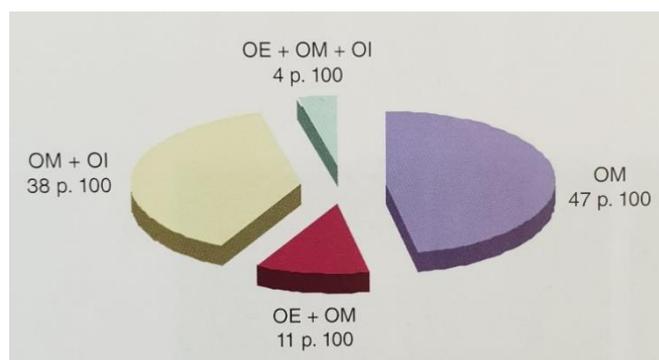


Figure 36. Fréquence des différentes associations malformatives de l'oreille moyenne d'après Veillon. (62)

Les malformations d'OM sont variées et peuvent concerner la caisse du tympan, la chaîne ossiculaire, les fenêtres et le canal du facial.

1) Caisse du tympan

La cavité tympanique peut parfois être hypoplasique, quelque fois cloisonnée et exceptionnellement totalement absente.

2) Chaîne ossiculaire

Les malformations ossiculaires représentent la principale cause de malformation de l'oreille moyenne, elles peuvent concerner l'ensemble de la chaîne ossiculaire ou un seul osselet et sont diverses et variées.

Ces malformations peuvent également être associées entre elles.

- **Marteau** : Il peut être le plus souvent fixé à la caisse du tympan, déformé ou fusionné avec l'enclume. Plus rarement il peut être hypoplasique ou totalement absent.

- **Enclume** : Les malformations les plus fréquentes sont la fusion, l'hypoplasie/aplasie d'une apophyse notamment de la longue apophyse et plus rarement la fixation, le plus souvent de la courte apophyse.
- **Etrier** : Il peut être très souvent déformé, avec des branches hypoplasiques, des branches rapprochées, des branches de densités augmentées et épaissies ou la présence d'une seule branche. Il peut quelques fois être totalement aplasique. Les malformations peuvent également concerner la platine qui peut être épaissie de manière globale. En présence de malformation d'étrier (en particulier de la platine) il convient de rechercher systématiquement les malformations d'OI qui peuvent être associées du fait de l'origine embryologique commune.

3) Fenêtre ovale et ronde

Les fenêtres ovales et rondes sont des ouvertures de la paroi médiale de la caisse du tympan vers le labyrinthe et le liquide péri lymphatique, ces fenêtres sont précédées de récessus.

Les anomalies congénitales de la fenêtre ronde sont deux fois plus fréquentes que celle de la fenêtre ovale. Une atteinte simultanée des deux fenêtres est possible.

- **Fenêtre ronde** : La pathologie malformative est dominée de loin par la sténose de la fenêtre. On parle de sténose au scanner lorsque la largeur est inférieure à 1.5mm. Plus rarement la fenêtre ronde peut être aplasique. Elle peut parfois être obturée par un golfe jugulaire procident ou en position haute au sein de l'hypotympan.
- **Fenêtre ovale** : La pathologie malformative est également dominée par la sténose. On parle de sténose au scanner lorsque la hauteur du récessus de la fenêtre ovale est inférieure à 1.5mm en coupe coronale. Plus rarement cette fenêtre peut être totalement aplasique.

4) Nerf facial

La majeure partie des malformations concerne les portions tympanique (VII2) et mastoïdiennes (VII3) du nerf facial.

- **Portion VII2** : Ces malformations sont essentiellement des anomalies de trajet qui peut être abaissé/procident en regard de la fenêtre ovale voire quelquefois directement au contact de la platine. Le nerf peut également être dénudé/déhiscent avec une absence de coque osseuse. Plus rarement le VII2 peut être sténosé, hypoplasique voire être absent.
- **Portion VII3** : Ce sont essentiellement des anomalies de trajets dans le cadre d'aplasie du CAE avec un canal du VII3 antériorisé.

C. Malformations de l'oreille interne

Les malformations de l'oreille interne représentent environ 78% de l'ensemble des malformations d'oreille. Elles sont isolées dans 80% des cas et associées à d'autres malformations d'oreille interne ou externe dans 20% des cas (53).

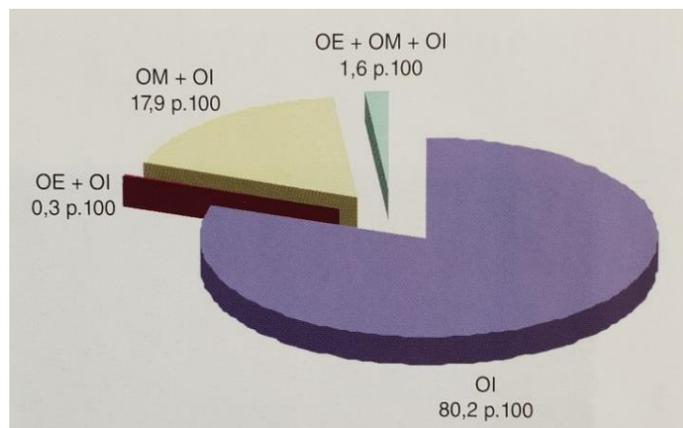


Figure 37. Fréquence des associations malformatives de l'oreille interne d'après Veillon. (62)

Les malformations de l'oreille interne ont été référencées et classifiées par Sennaroglu et al en 2017 (69). On distingue classiquement les malformations isolées des malformations syndromiques.

Type of IEM	Radiology	Audiology	Gusher	FN anomaly	Treatment modality	Electrode choice
Complete labyrinthine aplasia	Absent labyrinth	Profound SNHL		Yes	ABI	ABI
Rudimentary otocyst	Incomplete millimetric otic capsule remnant	Profound SNHL		Yes	ABI	ABI
Cochlear aplasia	Absent cochlea	Profound SNHL		Yes	ABI	ABI
Common cavity	Round or ovoid cystic structure for cochlea and vestibule	Profound SNHL	Rarely	Yes	CI or ABI	Transmastoid labyrinthotomy or double labyrinthotomy, AVOID MODIOLAR HUGGING ELECTRODE
Cochlear hypoplasia	Cochlear size small, four types	Conductive, mixed, SNHL	In CH-II possible	Yes	HA, Stapedotomy, CI or ABI	Thin and short electrode
Incomplete partition-I	Cystic cochlea	Profound SNHL	50% of the cases	Possible	CI or ABI	Electrode with stopper
Incomplete partition-II	Cystic cochlear apex	Normal to profound mixe or SNHL, progressive	Always pulsation but gusher < 10% oh the cases	Not expected	HA or CI, NO ABI	Any electrode but electrode with stopper preferred
Incomplete partition-III	Modiolus absent, interscalar septa present	Mixed or SNHL	100% of cases	Yes	HA or CI, NO Stapedotomy, NO ABI	Electrode with stopper. AVOID MODIOLAR HUGGING ELECTRODES
Enlarged vestibular aqueduct	Normal cochlea with enlarged VA	Normal to profound mixe or SNHL, progressive	Always pulsation	Not expected	HA or CI, NO ABI	Any electrode but electrode with stopper preferred
Cochlear aperture abnormalities	Narrow or absent cochlear aperture	Profound SNHL, OAE may be normal, profound SNHL	None	Not expected	CI for CN hypoplasia, or ABI if CN is absent	Standard CI or ABI

IEM: inner ear malformation ; SNHL: sensorineural hearing loss ; FN: facial nerve ; VA: vestibular aqueduct ; CN: cochlear nerve ; HA: hearing aid ; CI: cochlear implantation ; ABI: auditory brainstem implantation ; OAE: otoacoustic emissions

Figure 38. Caractéristiques des malformations de l'oreille interne, d'après Sennaroglu (69).

1) Cochlée

Les malformations cochléaires sont diverses et variées et chaque sous-type peut s'associer à tout autre malformation d'oreille interne, en particulier du labyrinthe postérieur. Elles sont largement dominées par les modifications de segmentation de la cochlée, avec des anomalies des septas inter-scalaires entre les deux tours et demi de la spire cochléaire, regroupées sous le terme de partition incomplète de cochlée. Les hypoplasies et aplasies cochléaires sont quant à elles extrêmement rares.

- Aplasia complète du labyrinthe antérieur et postérieur : Aplasia de Michel

- Aplasia cochléaire

- Cavité kystique rudimentaire commune entre le labyrinthe antérieur et postérieur

- Hypoplasie cochléaire

- Partition incomplète de cochlée : Dysplasie de cochlée (Figure 39) :

- **Type I** : absence complète de partition, absence de modiolus, absence de septas inter-scalaires, la cochlée ressemble à une formation kystique sans partition.
- **Type II** : tour basal de la cochlée normal, aspect kystique du second tour et de l'apex de la cochlée, la partie apicale du modiolus et des septa inter-scalaires sont absents. En association à une dilatation de l'aqueduc du vestibule, on parle de syndrome de Mondini.
- **Type III** : modiolus complètement absent mais septas inter-scalaires présents, la cochlée est directement en continuité avec le CAI (oreille geysler). Elle correspond à la malformation de la cochlée trouvée dans les surdités liées à l'X.

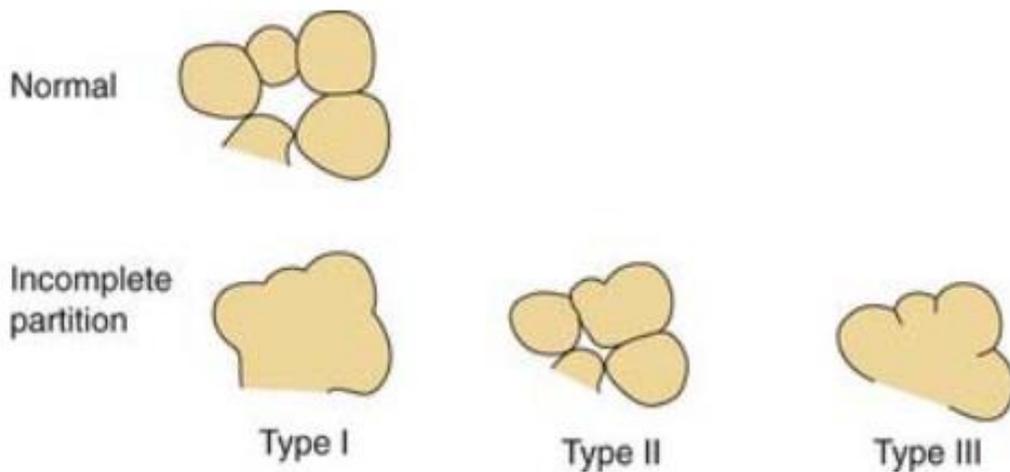


Figure 39. Sous-types de partition incomplète de cochlée, d'après Sennaroglu et Saatci. (80)

2) Vestibule

Les malformations du vestibule sont essentiellement constituées par des aplasies, des hypoplasies ou des dilatations.

Le vestibule a des dimensions relativement constantes, avec un grand axe mesuré à 6 mm et un plus grand diamètre transversal antérieur mesuré à 3 mm. La plus petite largeur transversale postérieure est mesurée quant à elle entre 2 et 2,5 mm. La plupart des malformations du vestibule concernent un élargissement de la partie postérieure avec une augmentation de la plus petite largeur transversale postérieure supérieure à 2,5 mm, donnant un aspect globuleux au vestibule.

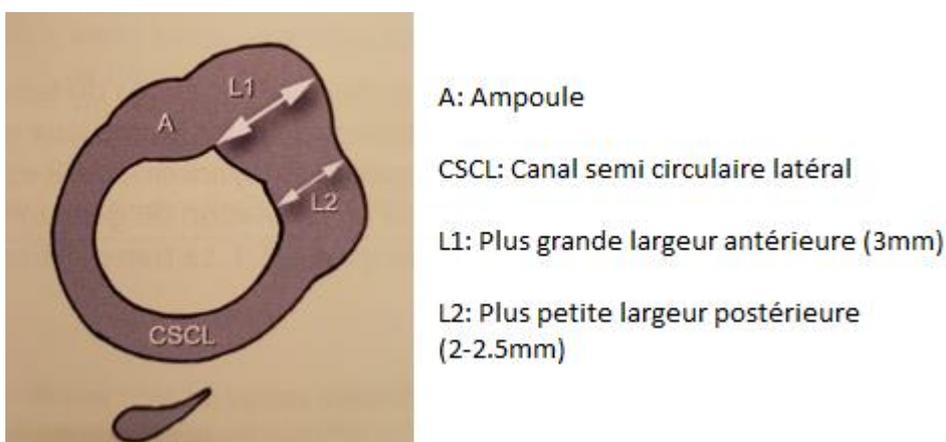


Figure 40. Schéma des dimensions du vestibule d'après Williams. (81)

3) Canaux semi-circulaires

Les canaux semi-circulaires sont souvent le siège de malformations, en particulier le canal semi-circulaire latéral.

Il s'agit essentiellement de dilatation de la partie médiale du CSC latéral au-delà de 1,8-2 mm en scanner, donnant un aspect trapu au CSC latéral et réalisant parfois un aspect de double ampoule. L'augmentation de taille du CSC latéral est responsable d'une diminution de taille de l'îlot osseux qu'il entoure en dessous de 7 mm² (Norme : 7 à 14 mm²) (53). Cette malformation peut s'associer à une surdité de transmission ou une surdité mixte et traduit une fragilité labyrinthique sous-jacente avec notamment une saillie de l'utricule au sein de la double ampoule.

Les dysmorphies des CSC supérieur et postérieur sont beaucoup plus rares, ils peuvent faire l'objet de dilatation et de raccourcissement tout comme le CSC latéral.

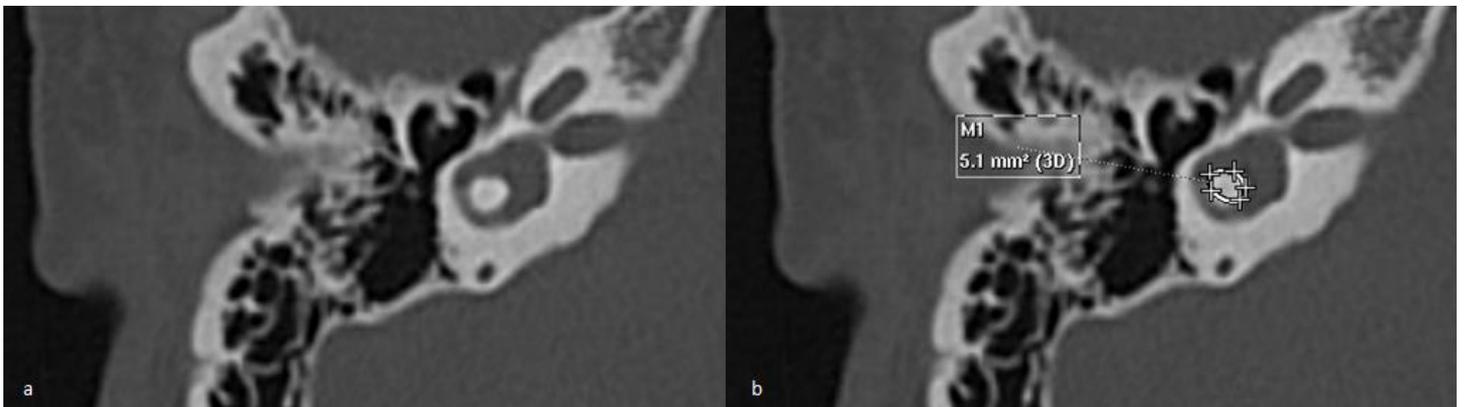


Figure 41. TDM coupe axiale. Canal semi-circulaire latéral court avec une surface sous l'arche < 7mm².

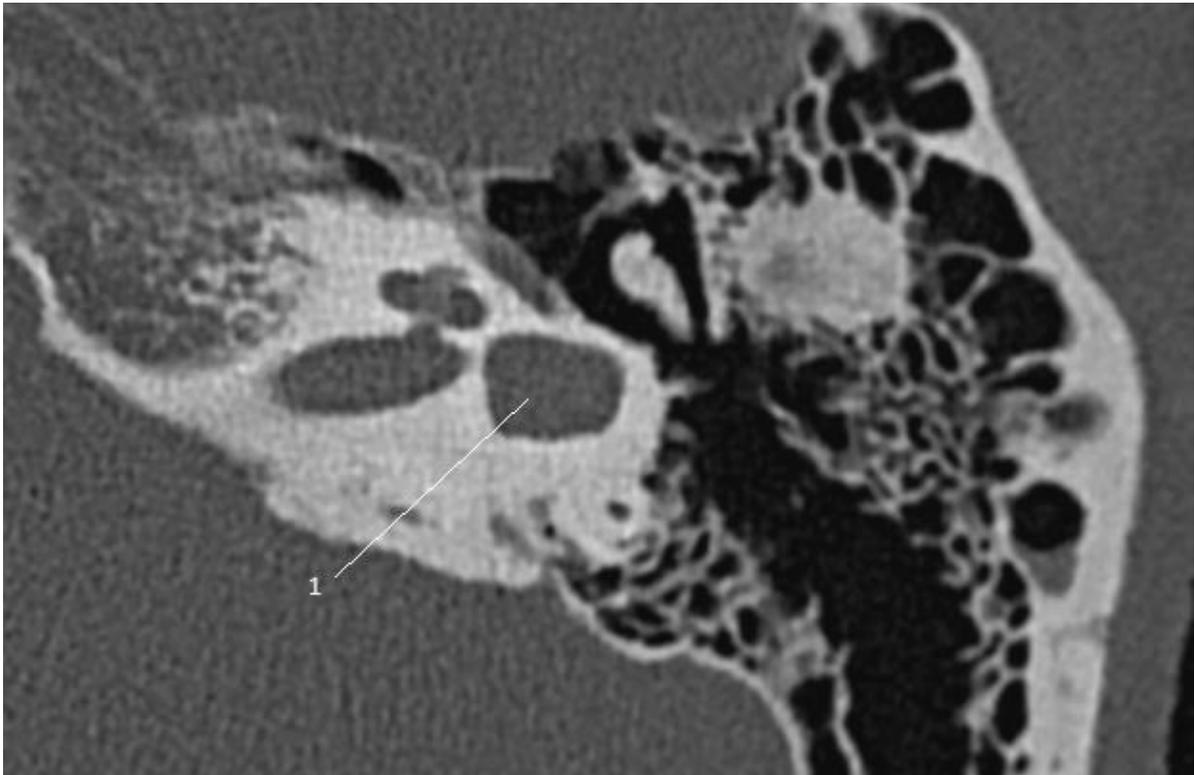


Figure 42. TDM coupe axiale. Malformation du CSC latéral avec une absence d'îlot osseux central.

4) Canal endolymphatique osseux et aqueduc du vestibule

La malformation du canal endolymphatique est en rapport avec sa dilatation. On considère en TDM un élargissement pathologique au-delà de 1.5 mm ou lorsque son diamètre est supérieur au CSC postérieur adjacent. Cette malformation peut s'intégrer dans plusieurs syndromes en cas d'association avec une partition incomplète de cochlée de type II (syndrome de Mondini et syndrome de Pendred). La dilatation du canal endolymphatique témoigne la encore d'une fragilité labyrinthique notamment aux traumatismes (70).

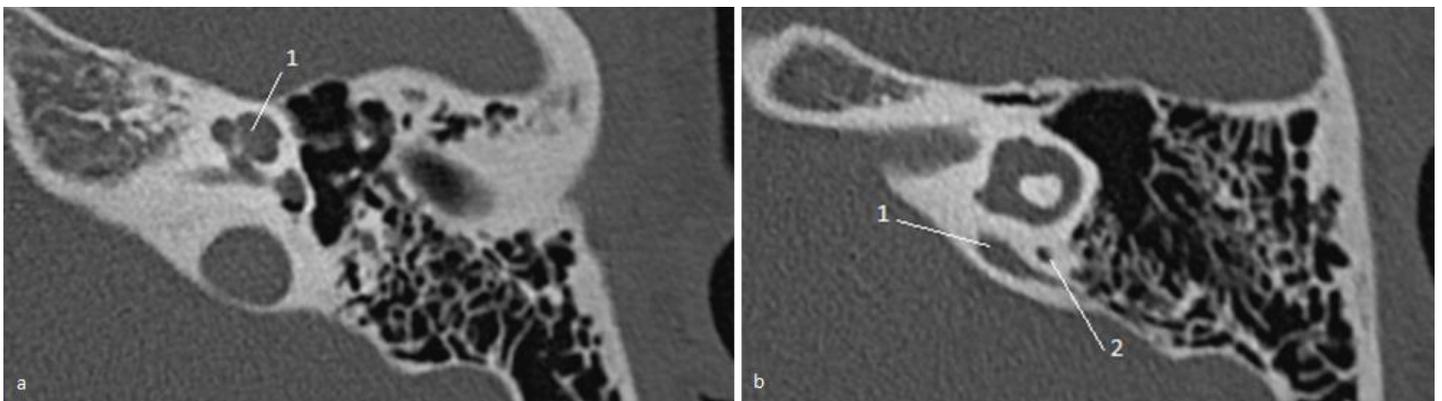


Figure 43. TDM du rocher gauche coupes axiales. a) Partition incomplète de la cochlée de type IP2 (1). b) Dilatation de l'aqueduc du vestibule (1) qui est plus large que le CSC postérieur adjacent (2). Syndrome de Mondini.

5) Conduit auditif interne et canaux de fond de conduit

Les malformations du CAI sont extrêmement rares, beaucoup plus que celles du CAE, et correspondent soit à des sténoses, soit à des aplasies.

La fossette cochléaire peut être hypoplasique ou aplasique traduisant une hypoplasie voire une aplasie du nerf cochléaire. Ces anomalies sont suspectées en TDM par un diamètre de la fossette cochléaire inférieur à 1,5 mm (norme 2-2,5 mm) et confirmées par la réalisation de séquences IRM sagittales T2 en haute résolution.

Cette fossette peut également être élargie avec un diamètre supérieur à 3 mm en TDM, devant faire suspecter une communication entre le LCS et le liquide périlymphatique cochléaire (oreille geysier). Cet élargissement peut s'associer à des anomalies du modiolus.

6) Modiolus

Le modiolus est l'axe osseux autour duquel s'enroule la cochlée et d'où partent les septas inter-scalaires. Il apparaît normalement comme un petit rectangle hyperdense. Son absence est responsable de l'oreille geysier avec de façon inconstante une association à un élargissement de la fossette cochléaire.

7) Canal périlymphatique osseux et aqueduc de la cochlée

Les malformations du canal périlymphatique sont exceptionnelles et consistent en une dilatation.

D. Déhiscence du toit du rocher

1) Déhiscence du canal semi circulaire supérieur

Le syndrome de déhiscence du canal semi circulaire supérieur (ou antérieur) est une entité clinique qui a été décrite pour la première fois en 1998 par Minor et al (71).

Cliniquement ce syndrome se caractérise par la présence de symptômes vestibulaires (vertiges, oscillopsies, troubles de l'équilibre) induits notamment par les changements de pression et les variations sonores (phénomène de Tullio), associés à des autophonies et une surdité transmissionnelle ou mixte à tympan normal. Néanmoins certains patients peuvent présenter uniquement une surdité sans symptômes vestibulaires. La déhiscence du CSC supérieur peut donc cliniquement mimer une otospongiose (72,73) et peut être la cause d'échecs chirurgicaux.

C'est pourquoi il convient de réaliser un examen TDM en haute résolution qui permet de mettre en évidence un défaut de couverture osseuse du CSC supérieur. On considère comme significatif un défaut de couverture osseuse supérieur à 3mm. Les reconstructions coronales obliques dans le plan du CSC supérieur sont particulièrement utiles pour mesurer l'importance de la déhiscence.

Ces déhiscences du CSC supérieur peuvent faire l'objet d'une prise en charge chirurgicale par plastie et colmatage permettant de contrôler les symptômes (72,74).

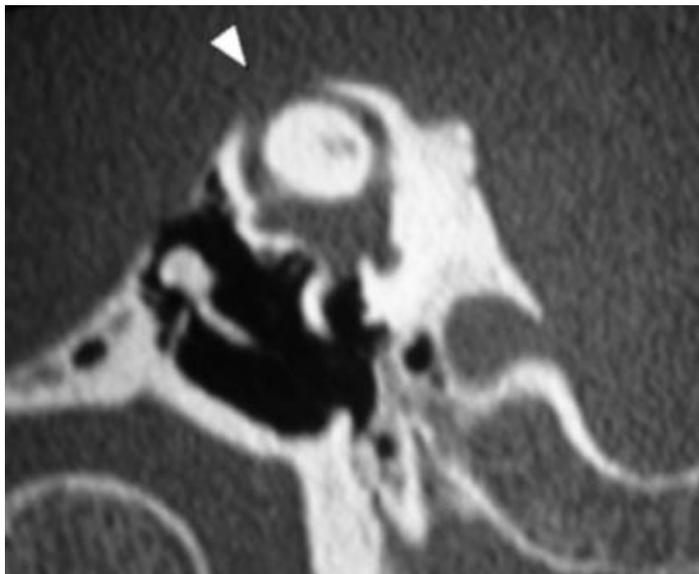


Figure 44. Coupe coronale oblique du CSC supérieur avec déhiscence au niveau de la fosse cérébrale moyenne. (85)

2) Déhiscence de l'ensemble du toit du rocher

Parfois les déhiscences concernent l'ensemble du toit du rocher, notamment au-dessus des tegmens tympani et antri, et être responsable de méningocèle voire méningoencéphalocèle et réaliser des blocages au contact de la chaîne ossiculaire (Figure 95).

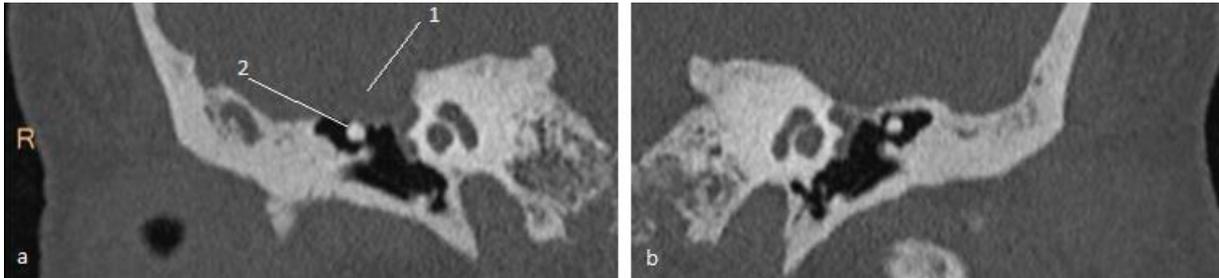


Figure 45. a) Coupe TDM coronale rocher droit. Déhiscence globale du toit du rocher avec méningo-encéphalocèle (1) réalisant un blocage au contact de la tête du marteau (2). b) Coupe TDM coronale comparative du côté gauche.

E. Fixations de la chaîne ossiculaire

Les fixations de la chaîne ossiculaire résultent de ponts osseux ou ponts calcifiés entre un ou plusieurs des osselets et les parois de la caisse du tympan. Ces fixations ossiculaires sont en lien soit avec une origine malformative congénitale soit avec des séquelles inflammatoires chroniques de la cavité tympanique.

1) Origine malformative

L'ensemble de la chaîne ossiculaire peut être concernée par ces fixations congénitales. Les premiers cas ont été rapportés en 1956 par House et al (75). Ces fixations congénitales suggèrent un aspect normal de l'oreille moyenne, sans séquelles inflammatoires. Elles peuvent s'associer à d'autres malformations d'oreille moyenne et être parfois bilatérales.

Ces fixations concernent essentiellement la tête du marteau qui se trouve reliée le plus souvent aux parois antérieure et latérale de la caisse (76). Cette fixation peut prendre des aspects variables sous la forme d'une fine lamelle osseuse ou d'un véritable pont osseux entre la tête du marteau et les parois de la caisse.

La difficulté lors du diagnostic TDM est de différencier les calcifications des ligaments de la tête du marteau, fréquentes et non pathologiques, des véritables fixations. On considère comme bloquant et donc pathologique un pont osseux/calcaïque de taille supérieure à la moitié du diamètre de section de la tête du marteau.

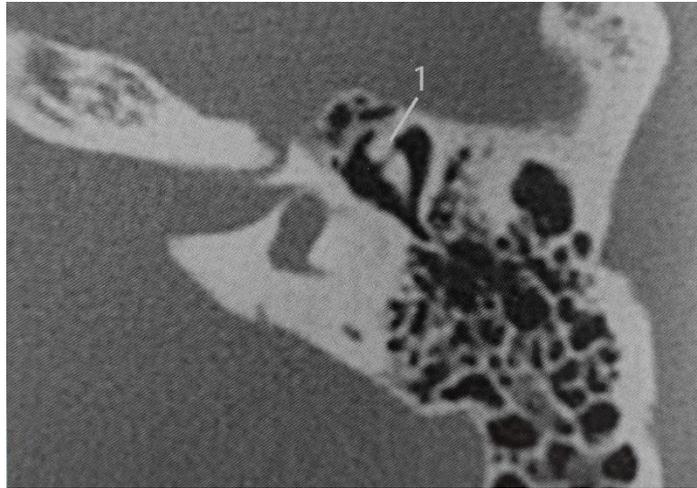


Figure 46. Coupe TDM axiale. 1) Fixation de la tête du marteau à la paroi atticale antérieure.

Plus rarement la fixation du marteau peut se faire via une barre osseuse entre le col et la paroi tympanique postérieure, cette malformation a été décrite sous le terme de « malleus bar » (77).

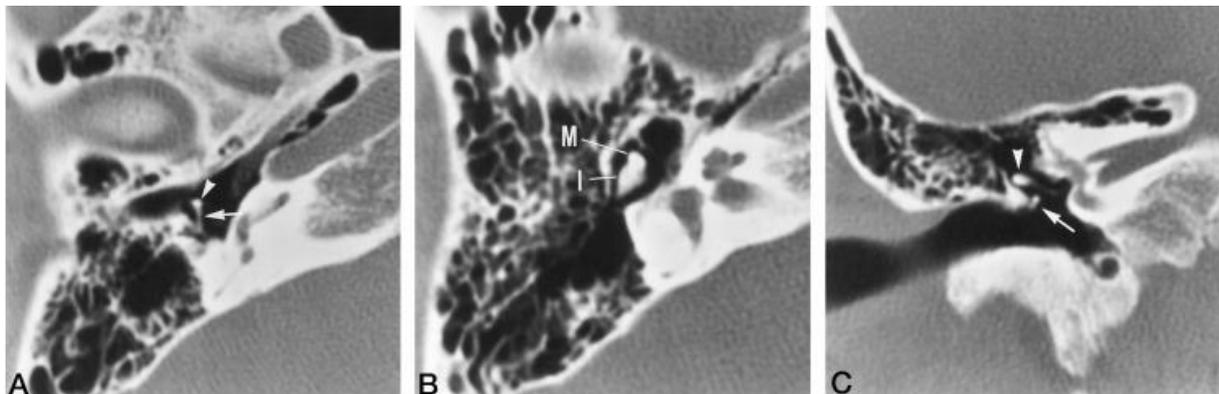


Figure 47. Malleus bar. A) Coupe TDM axiale. Barre osseuse (flèche) reliant le col du marteau (tête de flèche) à la paroi tympanique postérieure. B) Coupe TDM axiale. Articulation incudomalléaire normale. C) Coupe TDM coronale. Barre osseuse (flèche) située sous l'enclume (tête de flèche) (89).

Les fixations peuvent également siéger au niveau de l'enclume, le plus fréquemment entre la courte apophyse de l'enclume et la paroi postérieure de la cavité tympanique le long du ligament postérieur de l'enclume et plus rarement directement entre le corps de l'enclume et les parois de la caisse.

Exceptionnellement il peut s'agir de fixations de l'étrier soit par fixation de la superstructure de l'étrier (78), soit par ankylose stapédienne congénitale en lien avec une anomalie congénitale du ligament annulaire. Ces anomalies du ligament annulaire ne sont pas visualisées en TDM et sont souvent associées à des malformations mineures de l'oreille interne (79,80).

2) Origine inflammatoire

Ce type de fixation survient dans le cadre d'otites ou de séquelles d'otites chroniques d'oreille moyenne. On retrouve le plus souvent des antécédents otologiques inflammatoires et d'autres signes TDM inflammatoires comme l'ostéosclérose, les comblements ou les défauts de pneumatisation des cellules mastoïdiennes.

On distingue trois formes pathologiques : la fixation ossiculaire par un tissu fibreux dans le cadre d'otite moyenne fibro-adhésive chronique, la fixation par des blocs hyalins de tympanosclérose et la fixation par de véritables blocs osseux dans le cadre d'otite ostéomateuse par métaplasie osseuse (81). Ces fixations peuvent se faire directement entre la chaîne ossiculaire et les parois de la caisse du tympan ou via l'intermédiaire des ligaments suspenseurs.

F. Lésions post-traumatiques

Les fractures du rocher s'intègrent souvent dans un contexte de traumatisme crânien ou de polytraumatisme.

Le scanner cérébral est l'imagerie incontournable dans le cadre de l'urgence pour diagnostiquer les lésions intra-crâniennes nécessitant une prise en charge urgente, en cas de lésion des rochers ou d'otorragie une acquisition complémentaire millimétrique sur les rochers permet un bilan lésionnel de débrouillage souvent limité compte tenu des comblements hémorragiques des cavités de l'oreille moyenne.

Le but de cet examen est de rechercher les éventuelles lésions nécessitant une prise en charge thérapeutique en urgence telles que les fractures avec brèches dures associées à une otoliquorrhée, ou encore les importantes fistules péri-lymphatiques symptomatiques avec surdité de perception associées à des vertiges (82).

A distance du traumatisme surtout en cas de persistance de surdité, de vertiges ou d'acouphènes il sera nécessaire de réaliser un bilan lésionnel précis par scanner des rochers pour guider la prise en charge thérapeutique (83).

Les fractures du rocher concernent essentiellement les cavités de l'oreille (soit oreille externe, moyenne ou interne) dans 96 % des cas selon Veillon (53).

L'oreille moyenne est atteinte dans 4 cas sur 5 avec des fractures extra-labyrinthiques le plus souvent longitudinales. Ce sont ces fractures de l'oreille moyenne qui peuvent être responsables de traumatismes de la chaîne ossiculaire et de surdités de transmission.

L'oreille interne est quant à elle atteinte dans 1 cas sur 10 avec des fractures intralabyrinthiques le plus souvent transversales perpendiculaires à l'axe de l'oreille interne. Ces fractures peuvent être responsables de fractures labyrinthiques avec surdité de perception ou de lésions des fenêtres ovales et rondes avec fistules péri-lymphatiques et surdité mixte le plus souvent.

1) Lésions ossiculaires

Les lésions articulaires inter-ossiculaires sont les lésions les plus fréquentes, elles représentent environ 92,5 % des lésions de la chaîne selon Williams (84). L'enclume est l'osselet le plus touché car c'est l'osselet le plus lourd et le moins bien fixé, avec peu de ligaments suspenseurs.

Différents types de luxations de la chaîne ossiculaire peuvent être observés (85) :

- **Luxation incudo-malléaire** : elle représente environ 34 % des luxations. Le scanner montre un élargissement de l'interligne articulaire avec une tête du marteau basculé médialement. C'est en réalité une bascule postérolatérale de l'enclume, la tête du marteau étant solidement attachée par son appareil suspenseur ligamentaire.

- **Luxation incudo-stapédienne** : elle représente environ 31 % des luxations. La TDM montre un diastasis entre la longue apophyse de l'enclume et le bouton de l'étrier.
- **Dislocation de l'enclume** : elle représente environ 17 % des luxations. Elle associe une luxation incudo-malléaire et une luxation incudo-stapédienne.
- **Luxation du bloc incudo-malléaire** : elle représente environ 8,5 % des luxations. Elle est caractérisée par une désaxation de l'ensemble du bloc incudo-malléaire qui perd sa position centrale dans l'attique.
- **Luxation stapédo-vestibulaire** : elle constitue 2,5 % des luxations. Elle est plus rare car l'étrier est solidement attaché à la platine via le ligament annulaire. Elle survient par traumatisme direct de la chaîne ossiculaire par un corps étranger introduit dans le CAE (coton tige) (86).

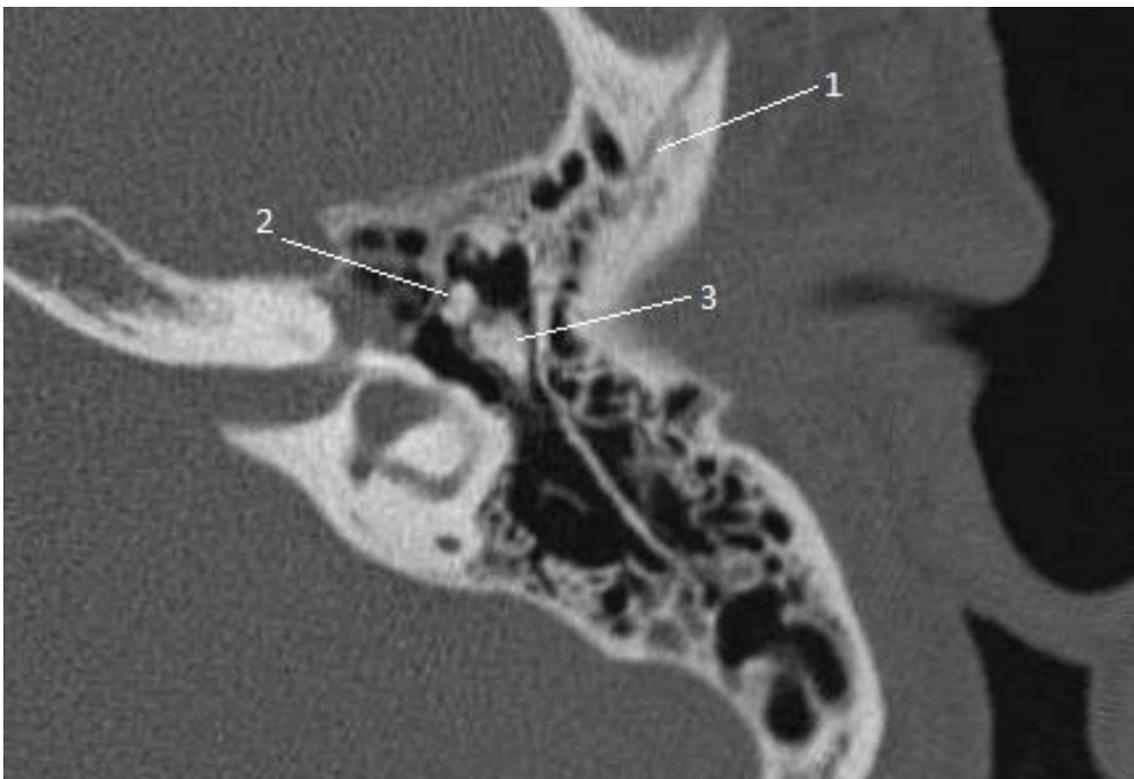


Figure 48. TDM rocher gauche coupe axiale. Fracture longitudinale antérieure (1). Luxation incudo-malléaire avec la tête du marteau (2) luxé médialement par rapport au corps de l'enclume (3)

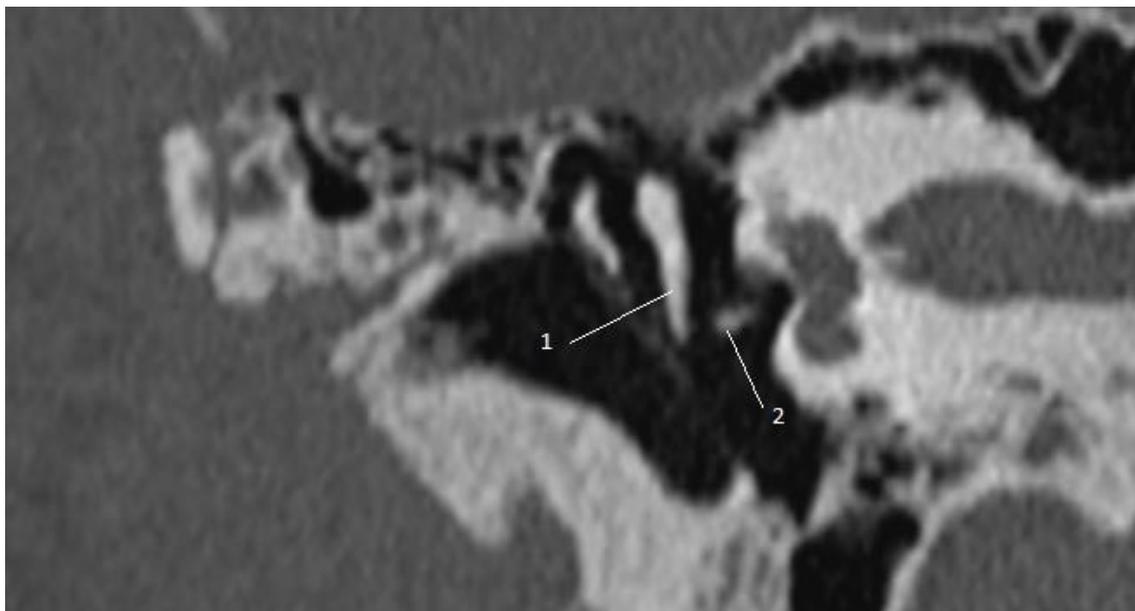


Figure 49. TDM du rocher droit coupe coronale. Perte de contact avec diastasis entre la longue apophyse de l'enclume (1) et le bouton de l'étrier (2), témoignant d'une luxation incudo-stapédienne.

Les fractures ossiculaires sont quant à elles beaucoup plus rares, elles représentent 7,5 % des lésions de la chaîne selon Williams (84). L'osselet le plus fréquemment impliqué est l'étrier (branches ou platine), plus rarement l'enclume (longue apophyse) ou le marteau, notamment les fractures isolées du manche survenant au cours de manœuvres digitales du CAE (87,88).

2) Fistules péri lymphatiques

Lorsque les fractures de l'oreille moyenne ou de l'oreille interne atteignent les fenêtres ovales et rondes elles sont susceptibles d'entraîner une fistule péri lymphatique.

En cas d'atteinte de la fenêtre ovale les mécanismes peuvent être variés : enfoncement de la platine de l'étrier dans le vestibule, fracture de la platine ou simple déchirure de la membrane de la fenêtre ovale. Au scanner on identifie un comblement de la fenêtre ovale avec la visualisation de la perforation/fracture.

En cas d'atteinte de la fenêtre ronde, au scanner on visualise un comblement du récessus de la fenêtre ronde et parfois la perforation.

G. Pathologies osseuses dystrophiques de l'os temporal

1) Dysplasie fibreuse

La dysplasie fibreuse (DF) est une pathologie génétique congénitale non héréditaire en lien avec une mutation du gène GNAS (89). Elle se caractérise par une altération de la structure osseuse, la moelle osseuse étant progressivement remplacée par un tissu fibreux anarchique au sein duquel persiste quelques travées osseuses sans agencement lamellaire (53).

On distingue classiquement :

- Les formes monostotiques (70 %), souvent asymptomatiques, découvertes le plus souvent fortuitement, affectent essentiellement les côtes, les os longs (fémur et tibia) et plus rarement la région craniofaciale.
- Les formes polyostotiques (30 %), souvent symptomatiques et découvertes pendant l'enfance à l'occasion de fracture, déformations ou douleurs. Elles affectent le crâne essentiellement puis par ordre décroissant la face, les os longs, le bassin et les vertèbres. Ces formes sont le plus souvent asymétriques avec prédominance unilatérale voire être hémiméliques. Elles peuvent être associées à des formes syndromiques telles que le syndrome de Mac-Cune-Albright (associant DF, taches café au lait et atteintes endocriniennes) ou encore le syndrome de Mazabraud (associant DF et myxomes intramusculaires).

L'atteinte crâniofaciale est présente dans 10 à 25 % des cas de DF monostotique et dans 50 % des cas de DF polyostotique (90). Dans une série récente de 130 patients atteints de DF crâniofaciale, Boyce et al ont constatés une atteinte de l'os temporal dans 116 cas (89,2 %) (91).

L'aspect TDM est hétérogène en raison de la densité variable du stroma fibreux au sein du tissu osseux, il associe trois types de lésions :

- Des atteintes en verre dépoli avec hyperdensités en plages et amincissement cortical.
- Des atteintes lytiques pseudo-kystiques expansives.
- Des atteintes sclérosantes, notamment au pourtour des plages en verre dépoli.

L'atteinte de l'os temporal peut être responsable à la fois de surdité de transmission, de surdité mixte et de surdité de perception.

Les surdités de transmission sont liées à des déformations de l'oreille externe et de l'oreille moyenne, notamment en cas de rétrécissement du CAE, d'atteinte de l'épitympan et d'envahissement de la chaîne ossiculaire. Les sténoses du CAE peuvent être à l'origine de cholestéatome secondaire (92).

Les surdités de perception sont liées à des déformations de l'oreille interne, avec notamment des rétrécissements et des allongements du CAI. Elles peuvent être également liées à une atteinte de la capsule otique (91).

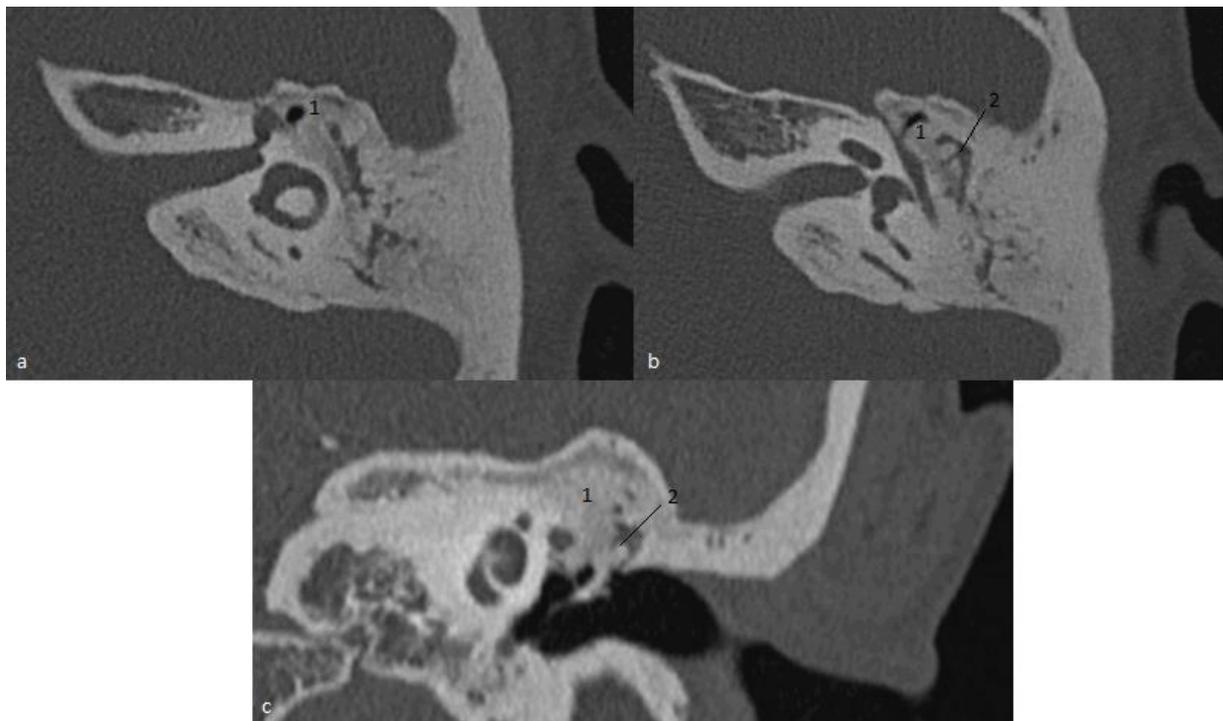


Figure 50. Dysplasie fibreuse de l'os temporal gauche responsable d'une fixation ossiculaire. a) et b) Coupes TDM axiales. 1)Atteinte du protympan. 2)Fixation de la tête du marteau et du corps de l'enclume. c) Coupe TDM coronale. 1)Atteinte de l'épitympan. 2)Fixation de la tête du marteau.

2) Ostéopétrose

L'ostéopétrose est un terme regroupant plusieurs pathologies osseuses ayant en commun une augmentation de la densité osseuse. Ces pathologies sont secondaires à un défaut de résorption osseuse lié à un dysfonctionnement des ostéoclastes (53,89).

Il s'agit d'un groupe de maladies héréditaires d'origine génétiques dont on distingue généralement trois formes principales :

- L'ostéopétrose maligne de transmission autosomique récessive, découverte à la naissance ou dans la jeune enfance. Elle associe des anomalies morphologiques osseuses sévères, une pancytopénie en lien avec une insuffisance médullaire et des sténoses osseuses foraminales responsables de complications nerveuses (atteintes des paires crâniennes avec notamment surdité et cécité). Cette forme est spontanément létale notamment en raison des complications infectieuses liées à la pancytopénie (93).
- L'ostéopétrose bénigne de transmission autosomique dominante, de découverte plus tardive chez le grand enfant ou chez l'adulte. Ces formes sont pour certaines asymptomatiques, quelques fois révélées par des douleurs osseuses ou révélées de façon fortuite du fait de l'ostéosclérose.
- L'ostéopétrose intermédiaire de transmission autosomique récessive.

L'aspect TDM au rocher associe :

- Une ostéoclérose diffuse avec un épaissement de la base et de la voûte crânienne.
- Un défaut de pneumatization des cellules mastoïdiennes, de l'antre et une diminution de volume de la caisse du tympan avec possibles fixations ossiculaires.
- Des sténoses canalaires multiples (CAE, canal facial, CAI, canal carotidien, trompe d'Eustache).
- Une densification des osselets avec notamment une stapédosclérose et ankylose du stapes.

Les surdités de transmission sont multifactorielles : liées aux sténoses du CAE, aux défauts de pneumatisation des cellules mastoïdiennes et de l'antre, à la diminution de volume de la caisse du tympan, aux fixations ossiculaires et aux otites secondaires à la sténose de la trompe d'Eustache.

Les surdités de perception sont quant à elles liées au rétrécissement du CAI et à la compression du nerf vestibulo-cochléaire (94).

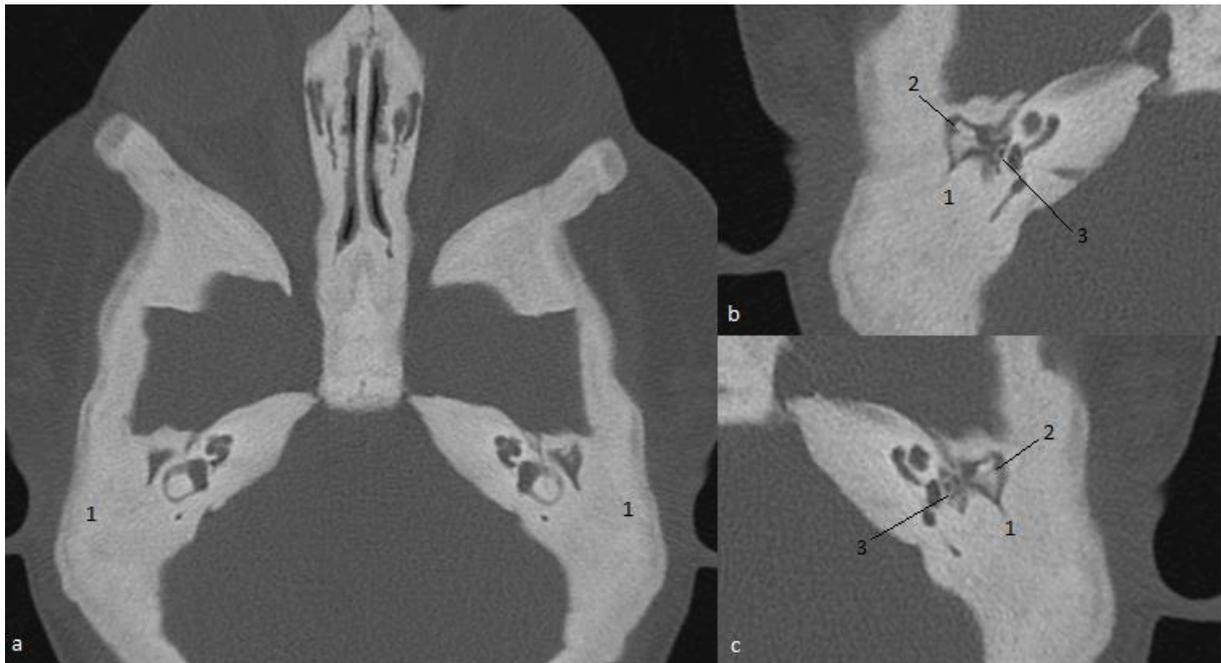


Figure 51. Ostéopétrose dominante. a) Coupe TDM axiale. Aspect densifiée de l'ensemble de la base du crâne. 1) Défaut de pneumatisation des cellules mastoïdiennes. b) et c) Coupes TDM axiales centrées sur les rochers droit et gauche. 1) Absence de développement de l'antre. 2) Défaut de développement de la caisse du tympan. 3) Aspect densifié de l'étrier.

3) Ostéogénèse imparfaite

L'ostéogénèse imparfaite est une maladie osseuse constitutionnelle congénitale du tissu conjonctif en rapport avec une anomalie du collagène de type I, à l'origine d'une fragilité osseuse. Cette maladie est secondaire à des mutations des gènes COL I A1 et COL I A2 codant respectivement pour les chaînes $\alpha 1$ et $\alpha 2$ du collagène de type I. Son mode de transmission le plus fréquent est autosomique dominant. La prévalence de la maladie est de 1/2000 à 1/6000 naissances (89).

Il existe une grande variabilité clinique et phénotypique en fonction des mutations, les différents aspects cliniques ont été classés en sept groupes par Silence et Glorieux (95) en fonction de quatre critères cliniques : la fragilité osseuse, la teinte bleutée de la sclérotique, la surdité et la dentinogénèse imparfaite.

La surdité apparaît de manière progressive et concerne environ 50% des patients atteints. Elle peut être observée dans tous les sous-types d'ostéogénèse imparfaite. Il s'agit essentiellement de surdité de transmission au début puis avec une évolution secondairement mixte.

Cette surdité est expliquée par deux types de lésions visibles en TDM (96) :

- Des anomalies de la chaîne ossiculaire, en particulier de l'étrier qui peut présenter des malformations, des branches fines ou parfois fracturées. Plus rarement une hypodensité ossiculaire globale est possible.
- La présence de foyers de déminéralisation osseuse similaires à ceux rencontrés dans l'otospongiose et de même localisation : pré stapédiens, péri-cochléaires et autour du labyrinthe postérieur. Ces foyers sont responsables d'épaississements et de fixations platinaires, de déformations des structures labyrinthiques et parfois d'obstruction des fenêtres ovales et rondes.

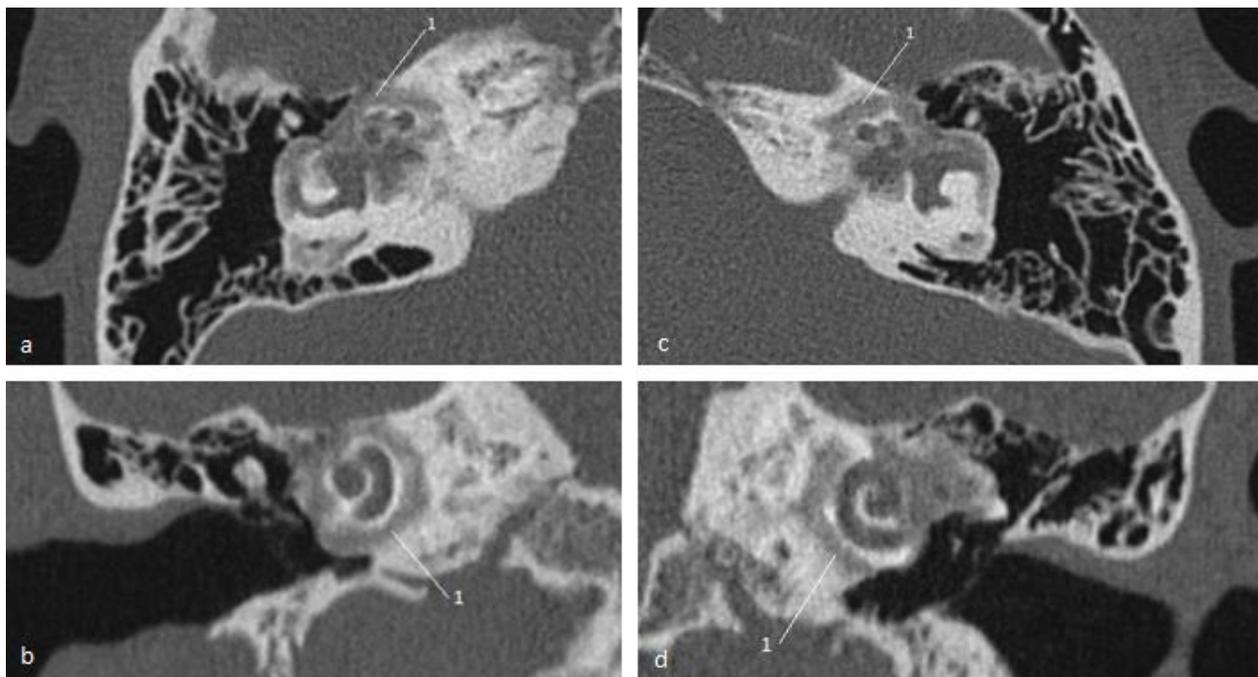


Figure 52. Ostéogénèse imparfaite. Coupes TDM axiales et coronales de rocher droit a) b) et gauche c) d). 1) Foyers d'hypodensités pré stapédiens, péri-cochléaires et péri vestibulaires.

4) Maladie de Paget

La maladie de Paget est une affection osseuse caractérisée par un remodelage anormal et excessif de l'os, d'origine indéterminée qui aboutit à une ostéite déformante. Cette pathologie prédomine nettement chez l'homme avec un sexe ratio très variable selon les études. L'incidence de cette pathologie serait de 3 à 4 % après l'âge de 45 ans, elle est rare avant l'âge de 40 ans (89).

Plusieurs hypothèses étiologiques ont été évoquées : inflammatoire, auto-immune, infectieuse, métabolique, endocrinienne.

La maladie de Paget évolue classiquement en trois phases successives histologiques :

- La première phase précoce (ou ostéolytique) avec une augmentation de l'activité ostéoclastique, une hypercellularité et une hypervascularisation médullaire avec formations de lacune de Howship.
- Une phase intermédiaire (ou active) avec une réparation ostéoblastique intense réactionnelle à la phase lytique, aboutissant à une réparation osseuse avec une structure osseuse altérée anarchique.
- Une troisième phase tardive (ou inactive) où il existe une diminution progressive à la fois de l'activité ostéoclastique et également de l'activité ostéoblastique avec une structure osseuse essentiellement grasseuse.

La majorité des cas de maladie de Paget de l'os temporal est associé à une atteinte de la voûte crânienne. Au sein de l'os temporal, l'atteinte pagétique démarre à l'apex pétreux et au niveau de la région péritubaire du fait de la richesse en moelle hématopoïétique puis progresse latéralement (97,98). Il s'en suit une déminéralisation de la capsule otique de la périphérie vers le centre, atteignant successivement les trois couches.

Les signes TDM de l'atteinte temporale de la maladie de Paget sont la déminéralisation précoce bilatérale et symétrique des apex pétreux associée à des hypodensités périlabyrinthiques progressant de manière centripète au travers des 3 couches de la capsule otique.

Il s'y associe secondairement des déformations osseuses entraînant notamment un rétrécissement de la caisse du tympan et des sténoses des CAE et CAI. L'atteinte ossiculaire de la maladie de Paget se traduit par des hypodensités.

5) Ostéome du temporal

Les ostéomes de l'os temporal sont des tumeurs osseuses bénignes généralement situées au niveau du CAE. Cependant des cas d'ostéome de l'oreille moyenne ont été décrits, en 2018 Hamid et al ont réalisés une revue de la littérature et ont trouvé 40 cas (99).

Ces ostéomes de l'oreille moyenne sont responsables de surdités de transmission ou mixte soit par blocage de la chaîne ossiculaire (100), soit par atteinte de la membrane tympanique ou encore par obstruction de la fenêtre ronde (101). Ils sont le plus souvent localisés au niveau du promontoire, du rétrotympan et de l'hypotympan.

On distingue classiquement les ostéomes à cavités tympaniques aérés, des ostéomes survenant sur séquelles d'otites chroniques par phénomène de métaplasie osseuse.

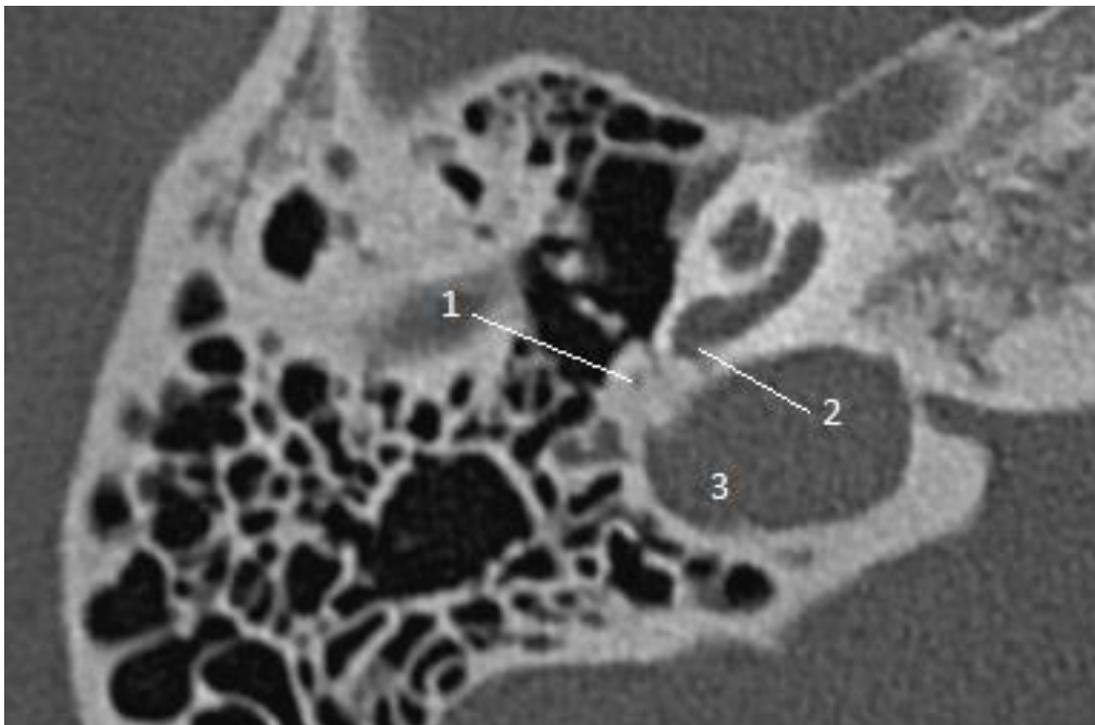


Figure 53. TDM du rocher droit coupe axiale. Ostéome de l'hypotympan (1) responsable d'une obstruction de la fenêtré ronde (2). Golfe de la veine jugulaire interne (3).

H. Séquelles d'otite chronique

Des séquelles d'otites chroniques peuvent être responsables de surdité transmissionnelle ou mixte avec parfois un aspect normal du tympan à l'otoscopie. Ces surdités peuvent être en lien avec plusieurs étiologies.

1) Lésions ossiculaires

Tous les osselets peuvent être concernés par les séquelles d'otites chroniques :

- **Marteau** : Le marteau peut faire l'objet de lyse notamment de son manche. Cette lyse ossiculaire est plus facilement mise en évidence en TDM par la réalisation de coupes épaisses coronales de 3mm en mode MIP pour visualiser le V ossiculaire.
- **Enclume** : La lyse de la longue apophyse de l'enclume est très fréquente notamment au niveau de son processus distal lenticulaire. Le diagnostic TDM peut parfois être rendu difficile par la persistance d'un reliquat fibreux en lieu et place de la longue apophyse.
Le corps de l'enclume est beaucoup plus rarement lysé.
- **Etrier** : L'étrier peut être lysé, soit les branches, soit la tête. Il peut au contraire faire l'objet d'une densification.

2) Comblements tissulaires

Les comblements muqueux partiels de la cavité tympanique et les comblements des cellules mastoïdiennes peuvent s'associer à un examen otoscopique normal et échapper à un diagnostic clinique, tout en provoquant des surdités transmissionnelles.

- **Cavité tympanique** : Il peut exister des comblements muqueux linéaires, en cadre ou déclives de la cavité tympanique mais également au contact des ligaments suspenseurs de la chaîne ou directement au contact des osselets.

- **Cellules mastoïdiennes** : Il est possible de mettre en évidence des comblements muqueux partiels ou complets des cellules mastoïdiennes, sans lyse osseuse, et parfois associés à une ostéosclérose.

3) Tympanosclérose

Le terme de tympanosclérose désigne la transformation ou métaplasie du tissu conjonctif élastique de la muqueuse de la caisse du tympan en tissu collagène inflammatoire à caractère hyalin pouvant se calcifier voire parfois s'ossifier (102). Lorsque la tympanosclérose touche la membrane tympanique on parle de myringosclérose et lorsqu'elle touche l'étrier on parle de stapédosclérose.

Cette tympanosclérose peut se déposer sur l'ensemble des parois de la caisse, sur les ligaments suspenseurs, sur les tendons, sur la chaîne ossiculaire et au sein des fenêtres, évoluant ensuite vers la formation des véritables blocs calciques. Elle peut réaliser des blocages et fixations de la chaîne ossiculaire et évoluer parfois vers la formation de véritables ostéomes (otites ostéomateuses).

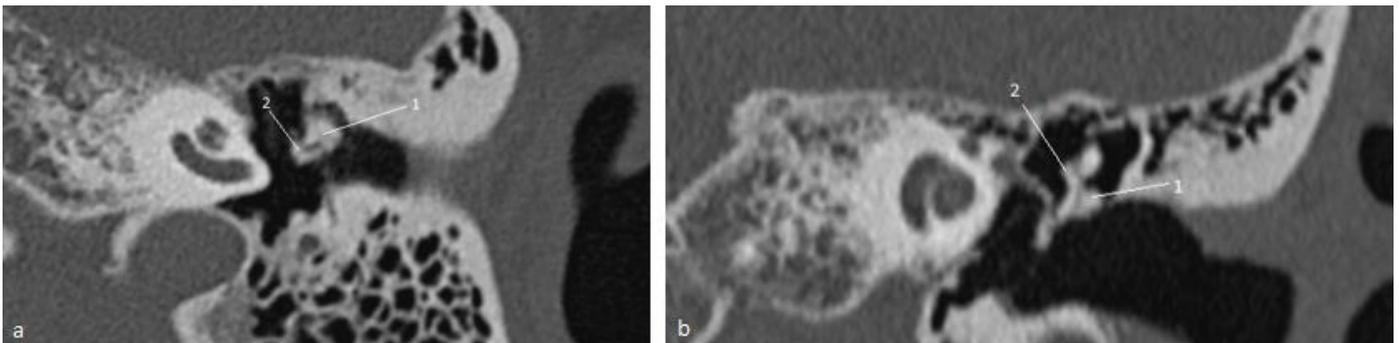


Figure 54. Tympanosclérose. TDM coupe axiale a) et coronale b) d'un rocher gauche. Bloc calcique de tympanosclérose (1), responsable d'un blocage du manche du marteau (2).

Partie 2 : Etude clinique

Surdit  de transmission et mixte   tympan normal : analyse descriptive scanographique d'une s rie de 197 patients

I. Introduction

La surdit  de transmission   tympan normal constitue une entit  pathologique fr quemment rencontr e en otologie. Une surdit  de transmission est caract ris e par une perte auditive lors du processus de transmission du son de l'oreille externe   l'oreille moyenne jusqu'  l'oreille interne. On ne dispose pas de chiffres pr cis sur la part de surdit  de transmission   tympan normal, n anmoins on peut approcher ce chiffre en consid rant la pr valence clinique de l'otospongiose (0.04   1 %), cause principale de ces surdit s, les autres causes  tant rares (55,103–105).

Ces surdit s constituent un cadre nosologique h t rog ne qui regroupe des pathologies otologiques vari es (constitutionnelles ou acquises), mais nettement domin es par l'otospongiose. Les populations concern es sont  galement plurielles, en effet ces surdit s concernent aussi bien les hommes que les femmes et toutes les tranches d' ge.

Il est important de diagnostiquer ces surdit s car elles sont fr quentes, et ont un retentissement socioprofessionnel non n gligeable. Elles sont, pour la plupart, accessibles   un traitement chirurgical, ou   d faut, proth tique (106).

Les avanc es techniques en tomodynam trie (TDM) ont permis une meilleure caract risation des pathologies causales. Le scanner des rochers est un tr s bon outil pour l'exploration de l'oreille moyenne ainsi que pour l' valuation de ces diff rentes pathologies contribuant   la limitation de la transmission sonore.

Aujourd'hui l'imagerie occupe une place prépondérante dans le diagnostic de ces surdités et apparaît incontournable pour l'orientation étiologique et thérapeutique de ces patients (12,107).

Néanmoins dans de rares cas l'imagerie TDM est mise en échec avec pour un certain nombre de patient un scanner normal. Ces cas où l'imagerie est mise en échec correspondent le plus souvent à des formes infra-radiologiques d'otospongiose (12,68).

L'objectif principal de notre travail a été d'étudier dans notre série la prévalence des différentes pathologies responsables de surdité de transmission à tympan normal en imagerie TDM.

Le second objectif a été d'étudier la prévalence des surdités de transmission à tympan normal avec un bilan étiologique scanographique négatif ainsi que d'étudier le devenir et la prise en charge thérapeutique de ces patients.

L'objectif secondaire de cette étude était d'étudier la prévalence des variantes anatomiques à risque chirurgical de l'oreille moyenne sur notre série.

II. Matériel et méthode

A. Population

Pendant une période de 48 mois (de 2016 à 2019), 197 patients ont été inclus dans cette étude rétrospective, remplissant les critères d'inclusion suivants :

- (1) Patients adressés pour réalisation de scanner des rochers sans injection de produit de contraste dans notre centre (CHRU Lille) ;
- (2) Patients adressés pour avis/relecture d'examen scanographique des rocher réalisés en dehors de notre centre ;
- (3) Scanners des rochers indiqués pour : surdité de transmission à tympan normal, ou surdité mixte à tympan normal ;
- (4) Exclusion des patients présentant des anomalies du CAE, des malformations évidentes de l'OE, des anomalies tympaniques et des patients aux antécédents de chirurgie des rochers

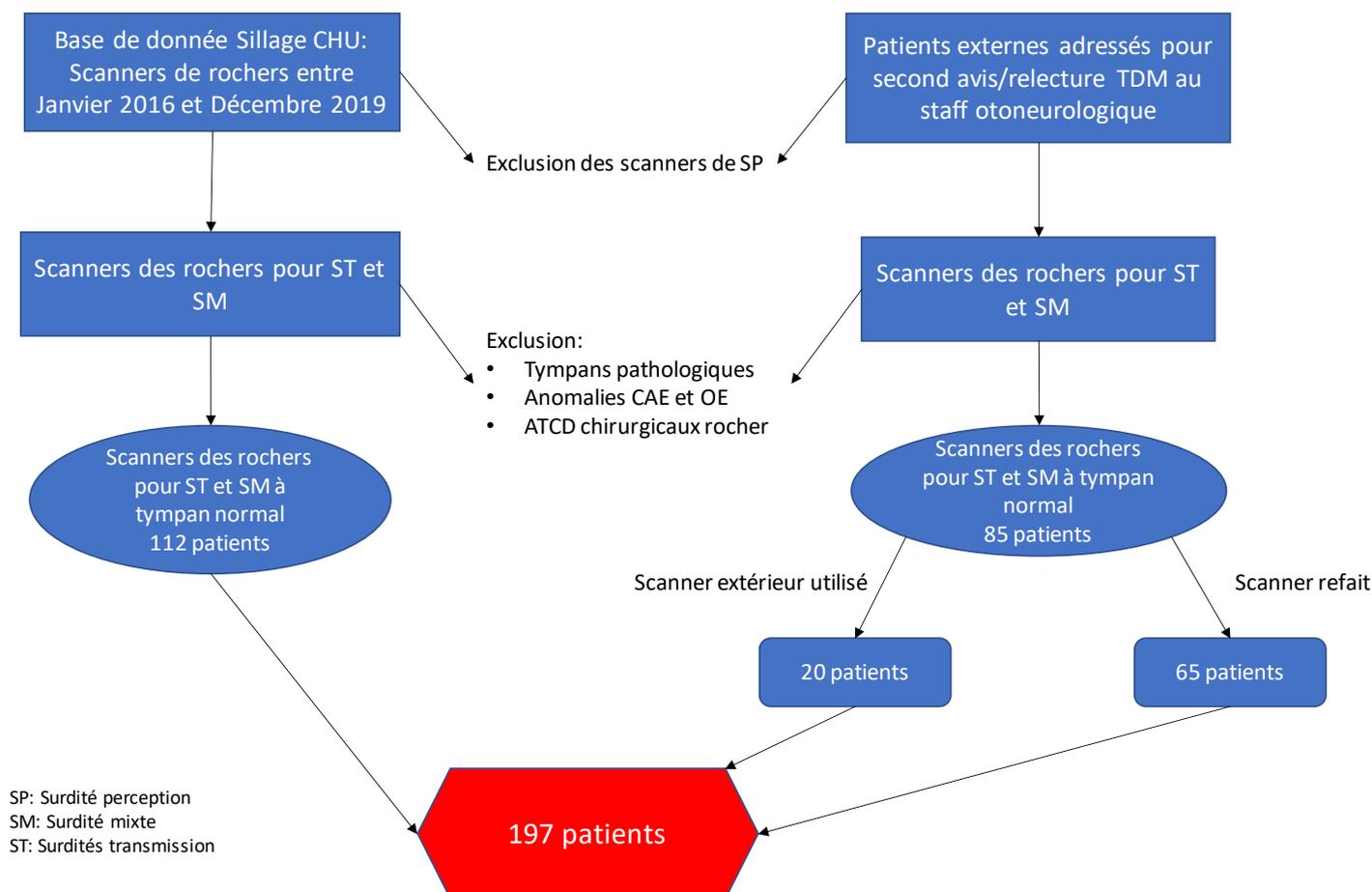


Figure 55. Diagramme de flux de la population d'étude.

B. Protocole d'acquisition scanographique

Tous les examens réalisés dans notre centre ont été réalisés sur un scanner hélicoïdal de 3^{ème} génération, simple source, Philips Brilliance iCT 256 barrettes avec pour paramètres d'acquisition :

- Ultra haute résolution – filtre D, le plus dur.
- 140 kV – 400 mAs.
- Mode d'acquisition multi coupes : 20 coupes, avec pitch de collimation de 0,625 (20 x 0,625).
- Pitch de détection 0,144.
- Vitesse de rotation 1s.
- Incrément de reconstruction de 0.3 mm.
- Matrice 1024 X 1024.
- 3 cm de hauteur de couverture.
- FOV de 180 mm.

C. Données concernant les patients

Les informations relatives aux patients ont été recueillies à partir des informations sur le bon de demande d'imagerie et à partir du logiciel d'information du dossier patient « Sillage » : âge, sexe, type de surdité, latéralité de la surdité (droite, gauche ou bilatérale), antécédents de chirurgie des rochers, indication de la réalisation de l'examen, présence d'examens TDM des rochers antérieurs, résultats des examens TDM antérieurs et les raisons de la réalisation d'un nouveau scanner.

Pour chaque patient un recueil de non-opposition à l'utilisation de leurs données scanographiques a été complété et signé (annexe 1).

D. Evaluation scanographique

Deux lecteurs ont analysé les examens TDM de la population étudiée sur console d'interprétation. Le premier lecteur était un interne de radiologie et le second lecteur était un radiologue sénior expérimenté en imagerie de l'oreille avec plus de 20 ans d'expérience. La labellisation des données a été faite par consensus.

Pour chaque patient le diagnostic étiologique principal et les éventuels diagnostics secondaires ont été évalués et recueillis.

- L'otospongiose a été stadifiée selon la classification de Veillon (53), l'atteinte de la fenêtre ronde gradée (68) et les atteintes pré-méatique, intra-tympanique ou intra-labyrinthique précisées.
- Les malformations d'oreille moyennes ont été regroupées selon la structure anatomique atteinte : marteau, enclume, étrier, chaîne ossiculaire complète, fenêtre ovale, fenêtre ronde, canal facial, artère stapédienne et artère carotide interne.
- Les malformations d'oreille interne ont également été triées selon la structure anatomique atteinte : cochlée, vestibule, CSC, canal endolymphatique.
- Les déhiscences du toit du rocher classées en trois catégories : déhiscence isolée du CSC supérieur, déhiscence de l'ensemble du toit et déhiscence de l'ensemble du toit avec présence de méningocèle/méningo-encéphalocèle.
- Les fixations de la chaîne ossiculaire ont été séparées en trois groupes selon la localisation de la fixation : marteau, enclume ou étrier.
- Les lésions traumatiques triées en fonction de la localisation : fracture ossiculaire, luxation incudo-maléaire, luxation incudo-stapédienne et fistules péri-lymphatiques.
- Les séquelles d'otites chroniques réparties en plusieurs groupes : lyse de l'enclume, lyse de l'étrier, lyse conjointe de l'enclume et de l'étrier, tympanosclérose et stapédosclérose.
- Les lésions osseuses dystrophiques du temporal ont été distinguées : dysplasie fibreuse, ostéopétrose, ostéogénèse imparfaite, maladie de Paget.
- Enfin les étiologies plus rares ont été regroupées (ostéome de l'hypotympan, ossification du CSC supérieur).

Pour chaque patient les variantes à risque de la 2^{ème} portion du facial (déhiscence de la coque osseuse et procidence du canal) et les variantes vasculaires à risque (procidence/déhiscence du golfe jugulaire et du sinus sigmoïde) ont été recensées.

La grille de lecture utilisée est présentée en annexe 2.

E. Analyse statistique

Les paramètres qualitatifs ont été décrits en termes de fréquence et de pourcentage.

L'âge a été décrit en termes de moyenne et de déviation standard. La normalité a été vérifiée graphiquement et testée à l'aide du test de Shapiro-Wilk.

Pour les patients ayant bénéficié d'un second bilan d'imagerie, nous avons comparé les diagnostics posés entre les premiers et les seconds scanner à l'aide d'un test de Fisher exact.

Les analyses statistiques ont été réalisées par l'Unité de Méthodologie - Biostatistique du CHU de Lille. Des tests bilatéraux ont été réalisés avec un niveau de significativité de 5%. Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute version 9.4).

III. Résultats

A. Caractéristiques de la population

La population d'étude comprend 197 patients, 74 hommes (37.6%) et 123 femmes (62.4%). L'âge moyen de la population est de 42.7ans (écart type \pm 19.3).

La majorité des patients inclus sont des adultes (170 patients soit 86.3%), les adolescents représentent 6.1% (12 patients) et les enfants 7.6% (15 patients).

La surdité était bilatérale chez 102 patients (51.8%), et unilatérale chez 95 patients (48.2%).

Tableau 1. Caractéristiques de la population.

Paramètres	Population (197 patients)
Sexe masculin	74 (37.6%)
Age moyen \pm écart type (années)	42.7 \pm 19.3
Tranche d'âge :	
<12ans	15 (7.6%)
12-18ans	12 (6.1%)
>18ans	170 (86.3%)
Latéralité de la surdité :	
Droite	48 (24.4%)
Gauche	47 (23.9%)
Bilatérale	102 (51.8%)

B. Statistiques et prévalence des pathologies

1) Prévalence des diagnostics principaux et des diagnostics secondaires

La prévalence des différents diagnostics principaux retrouvés est illustrée par un diagramme en bâton en figure 56.

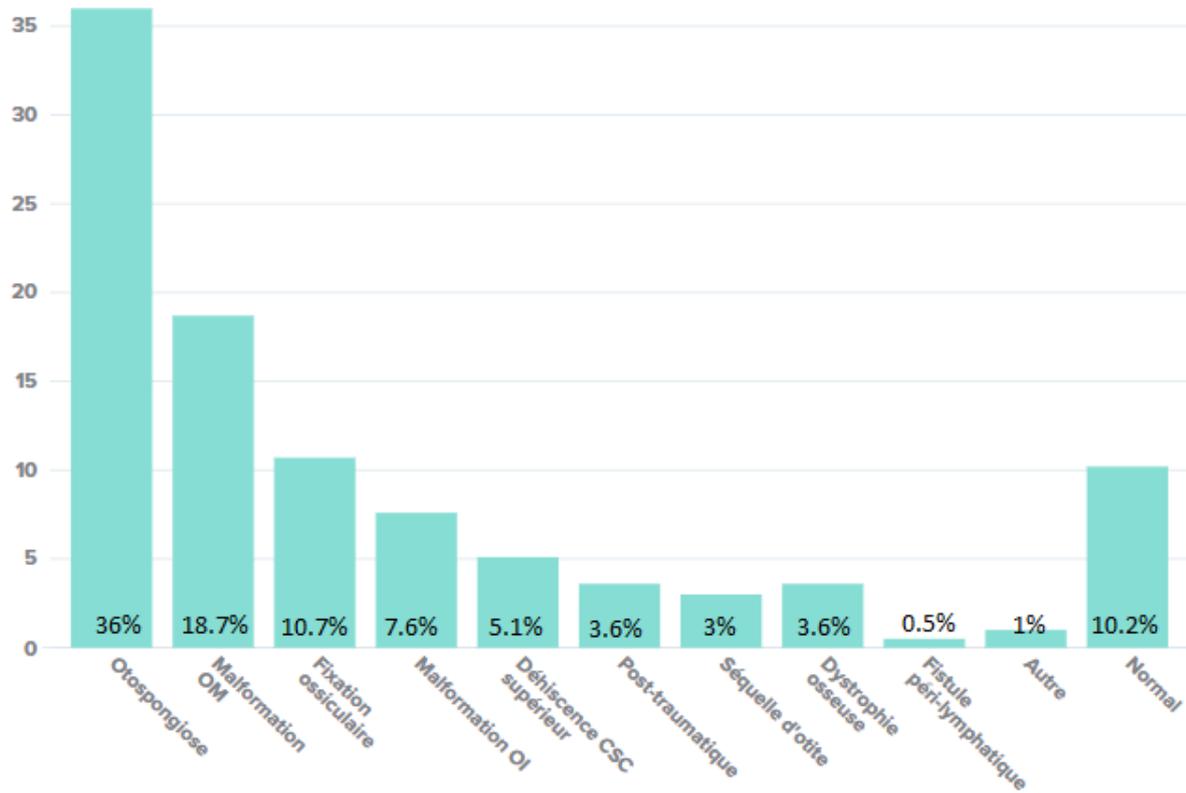


Figure 56. Diagramme en bâton de la prévalence des diagnostics principaux.

Pour 43 patients sur les 197, soit dans 21,8 % des cas, un diagnostic secondaire était associé. Ces diagnostics secondaires sont présentés dans la figure 57.

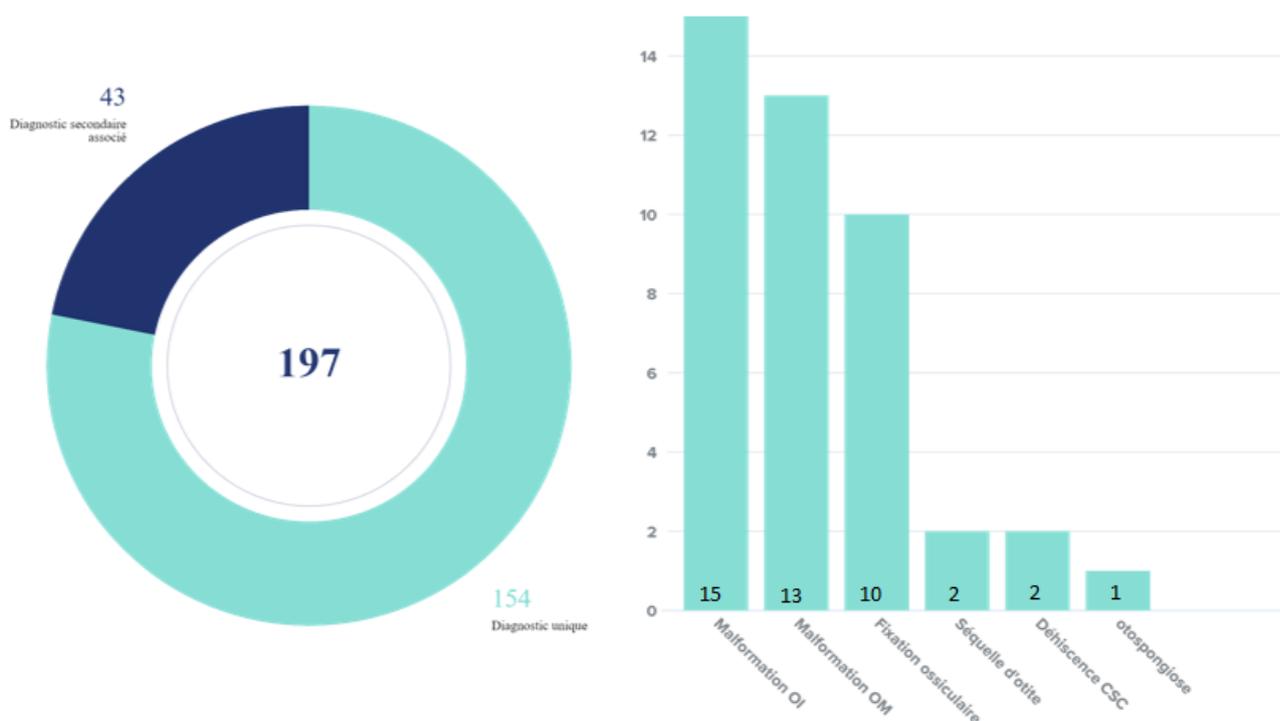


Figure 57. Présentations des diagnostics secondaires.

Diagramme circulaire de la prévalence de diagnostic secondaire. Diagramme en bâton du détail des diagnostics secondaires.

Les malformations mineures d'OI sont les pathologies que nous avons retrouvées le plus fréquemment en diagnostic secondaire avec 15 cas (10 cas associés à une otospongiose, 3 cas associés à une malformation d'OM, 1 cas associé à une lésion post-traumatique et 1 cas associé à des séquelles d'otite).

Les malformations d'OM ont été associées comme diagnostic secondaire dans 13 cas (7 cas associés à une otospongiose, 1 cas associé à une malformation d'OI, 1 cas associé à une déhiscence du CSC, 2 cas associés à une fixation ossiculaire, 1 cas associé à des séquelles d'otite et 1 cas associé à une dystrophie osseuse de type ostéogénèse imparfaite).

Les fixations ossiculaires ont été constatées comme diagnostic secondaire dans 10 cas (5 cas associés à une déhiscence globale du toit du rocher, 3 cas associés à une malformation d'OM, 1 cas associé à une otospongiose et 1 cas associé à une dystrophie osseuse de type ostéopétrose).

Les séquelles d'otite ont été constatées dans 2 cas comme diagnostic secondaire en association avec une malformation d'OM dans un cas et en association avec une malformation d'OI dans l'autre cas.

Les déhiscences du CSC ont été associées comme diagnostic secondaire dans 2 cas, l'un avec une malformation d'OM, l'autre avec une fixation ossiculaire.

Enfin un cas d'otospongiose a été classé comme diagnostic secondaire d'une fixation ossiculaire, la fixation de la chaîne ayant été retenue comme responsable de la surdité.

2) Otospongiose

71 patients sur 197 (soit 36 % de notre population) présentent un diagnostic principal d'otospongiose (et 1 patient en tant que diagnostic secondaire).

La majorité de ces patients (58,6 %) sont des femmes. L'ensemble des cas sont des adultes hormis un patient adolescent. Nous n'avons pas eu d'otospongiose juvénile.

L'otospongiose est bilatérale chez 83 % des patients. La majorité des otospongioses étaient de stade II. La prévalence des stades d'otospongiose les plus élevés pour chaque patient a été répertoriée au sein du tableau.

L'atteinte de la fenêtre ronde uni ou bilatérale est présente dans 43,1 % des cas de notre série et l'atteinte préméatique uni ou bilatérale retrouvée dans 23,6 % des cas.

Un seul patient présentait une extension intra-labyrinthique du foyer otospongieux. Nous n'avons eu aucun cas de foyer otospongieux intra-ossiculaire et aucun cas non plus d'extension intra-tympanique.

Tableau 2. Caractéristiques des patients avec otospongiose.

Paramètres	Population (72 patients)
Sexe masculin	42.4%
Sexe féminin	57.6%
Bilatéralité	83%
Stades :	
Ia	6.9%
Ib	18.1%
II	51.4%
III	16.7%
IVa	1.4%
IVb	5.6%
Atteinte de la fenêtre ronde (grade) :	43.1%
1	56.9%
2	33.3%
3	9.7%
4	0%
Atteinte préméatique	23.6%
Extension intra-tympanique	0%
Extension intra-labyrinthique	1.4%
Foyer intra-ossiculaire	0%

3) Malformations OM

37 patients sur 197 (soit 18,7 % de notre population) présentent un diagnostic principal de malformation d'OM (et 13 patients en tant que diagnostic secondaire).

La majorité des patients (59,5 %) sont des femmes. 67,6 % des cas sont des adultes, 8,1 % des patients adolescents et 24,3 % des enfants.

Ces malformations d'OM sont nettement dominées par les malformations d'étrier (60 % des cas).

Tableau 3. Caractéristiques des malformations d'OM.

Type de malformation OM :	Population (50 patients)
Marteau	0%
Enclume	4%
Etrier	60%
Chaîne ossiculaire complète	4%
Malformation fenêtre ovale	12%
Malformation fenêtre ronde	2%
Procidence du facial au contact de l'étrier	14%
Artère stapédienne persistante	2%
Artère carotide intra-tympanique	2%

4) Fixations de la chaîne ossiculaire

21 patients sur 197 (soit 10,7 % de notre population) présentent un diagnostic principal de fixation ossiculaire (et 10 patients en tant que diagnostic secondaire).

Là encore la majorité des patients (57,1 %) sont des femmes. 76,2 % des cas sont des adultes, 14,3 % des patients adolescents et 9,5 % des enfants.

Dans 87,1 % des cas la fixation concernait le marteau, dans 9,7 % des cas l'enclume et enfin dans 3,2 % l'étrier.

Tableau 4. Caractéristiques des fixations de la chaîne ossiculaire.

Type de fixation :	Population (31 patients)
Marteau	87.1%
Enclume	9.7%
Etrier	3.2%

5) Malformations OI

15 patients sur 197 (soit 7,6 % de notre population) présentent un diagnostic principal de malformation d'OI (et 15 patients en tant que diagnostic secondaire).

Là encore la majorité des patients (73,3 %) sont des femmes. 80 % des cas sont des adultes, 13,3 % des patients adolescents et 6,7 % des enfants.

Ces malformations d'OI sont nettement dominées par les malformations des CSC (60 % des cas).

Nous avons eu un cas particulier d'hypoplasie de la fossette cochléaire/ hypoplasie du nerf cochléaire avec un patient qui présentait à tort une courbe de type « pseudo-transmissionnelle » (108).

Tableau 5. Caractéristiques des malformations d'OI.

Type de malformation OI :	Population (30 patients)
Cochlée isolée	36.7%
Vestibule	0%
CSC	50%
Canal endolymphatique osseux isolé	0%
Syndrome de Mondini	10%
Hypoplasie de la fossette cochléaire	3.7%

6) Déhiscence du toit du rocher

10 patients sur 197 (soit 5,1 % de notre population) présentent un diagnostic principal de déhiscence du toit du rocher (et 2 patients en tant que diagnostic secondaire).

70 % des patients sont des femmes. L'ensemble des cas sont des adultes.

Nous avons regroupé dans cette catégorie les déhiscences isolées du CSC supérieur qui représentent 25 % des cas de notre série, les déhiscences de l'ensemble du toit du rocher qui représentent 50 % de nos cas et les déhiscences du toit avec méningocèle/méningoencéphalocèle responsable de blocage de la chaîne dans 25 % des cas.

Tableau 6. Caractéristiques des patients avec déhiscence du toit du rocher.

Type de déhiscence :	Population (12 patients)
Déhiscence isolée du CSC supérieur	25%
Déhiscences de l'ensemble du toit	50%
Déhiscences du toit avec méningocèle/méningoencéphalocèle	25%

7) Lésions post-traumatiques d'OM

7 patients sur 197 (soit 3,6 % de notre population) présentent un diagnostic principal de lésion post-traumatique d'OM.

La majorité des patients (71,4 %) sont des hommes. 71,4 % des cas sont des adultes, 28,6 % des patients adolescents.

4 patients (57,1 %) présentaient une disjonction incudo-stapédienne, 1 patient (14,3 %) une disjonction incudo-malléaire et 2 patients (28,6 %) une fracture ossiculaire (une fracture du manche du marteau et une fracture de branche d'étrier). Nous n'avons eu aucun cas de fracture de platine et aucun cas de fistule péri-lymphatique post-traumatique.

Tableau 7. Types de lésions post-traumatiques d'OM.

Type de lésion :	Population (7 patients)
Fracture ossiculaire	28.6%
Disjonction incudo-malléaire	14.3%
Disjonction incudo-stapédienne	57.1%

8) Séquelles d'otite chronique

6 patients sur 197 (soit 3 % de notre population) présentent un diagnostic principal de séquelle d'otite chronique (et 2 patients en tant que diagnostic secondaire). Ces patients présentaient des séquelles d'otites chroniques avec un tympan considéré comme normal à l'otoscopie.

La majorité des patients (83,3 %) sont des femmes. 83,3 % des cas sont des adultes, 16,67 % des patients adolescents.

1 patient (12,5 %) présentait une lyse de la longue apophyse de l'enclume, 1 patient une lyse de l'étrier, 1 patient une lyse enclume et étrier, 4 patients (50 %) une stapédosclérose et 1 patient une tympanosclérose.

Tableau 8. Types de séquelles d'otite chronique.

Type de lésion :	Population (8 patients)
Lyse longue apophyse enclume	12.5%
Lyse étrier	12.5%
Lyse enclume + étrier	12.5%
Stapédosclérose	50%
Tympanosclérose	12.5%

9) Lésions dystrophiques de l'os temporal

7 patients sur 197 (soit 3,6 % de notre population) présentent un diagnostic principal de lésion osseuse du temporal.

La majorité des patients (85,7 %) sont des femmes. 71,4 % des cas sont des adultes, 28,6 % des adolescents.

2 patients (28,5 %) étaient porteurs d'une dysplasie fibreuse, 3 patients (43 %) d'une ostéopétrose et 2 patients d'une ostéogénèse imparfaite. Aucun cas de maladie de Paget du temporal n'a été observé dans notre série.

Tableau 9. Types de lésion osseuse du temporal.

Type de lésion osseuse du temporal :	Population (8 patients)
Dysplasie fibreuse	28.5%
Ostéopétrose	43%
Ostéogénèse imparfaite	28.5%

10) Fistules péri-lymphatiques

Nous retrouvés un seul cas de fistule péri-lymphatique de la fenêtre ronde chez une femme adulte, sans antécédents connus de traumatisme.

11) Autres

Enfin nous avons eu deux diagnostics autres : un patient porteur d'un ostéome de l'hypotympan responsable d'une sténose de la fenêtre ronde et un patient avec une ossification du CSC supérieur probablement séquellaire de labyrinthite (ce patient présentait lui aussi à tort une courbe de type « pseudo-transmissionnelle ») (108).

C. Variantes à risque du facial et variantes vasculaires

Pour chaque patient nous avons recensé les variantes anatomiques à risque du canal du nerf facial et les variantes vasculaires à risque. Ces variantes n'étaient pas responsables de la surdité mais sont à rechercher systématiquement car de nombreuses étiologies de surdité de transmission à tympan normal vont nécessiter un traitement chirurgical et doivent donc être signalées au chirurgien. Nous avons observé uniquement des variantes vasculaires veineuses, à type de procidence/déhiscence du golfe jugulaire et à type de procidence/déhiscence du sinus sigmoïde.

Les variantes à risque du facial (déshiscence ou procidence de la 2^{ème} portion) étaient présentes chez 43 patients soit dans 21,8 % des cas.

Les variantes à risque vasculaire (anomalie de position/procidence/déhiscence du golfe jugulaire et du sinus sigmoïde) étaient présentes chez 49 patients soit dans 24,9 % des cas.

Parmi les patients présentant une otospongiose, une variante du facial était présente dans 27,1 % des cas et une variante vasculaire dans 28,6 % des cas.

Tableau 10. Statistiques des variantes vasculaires et du nerf facial.

Variantes à risque :	Pourcentages
Ensemble de la série :	
-Variante du facial	21.8%
-Variante vasculaire	24.9%
Otospongiose :	
-Variante du facial	27.1%
-Variante vasculaire	28.6%

D. Prévalence et devenir des patients avec TDM normal

20 patients de notre série présentaient une surdité transmissionnelle ou mixte avec une ou des imageries TDM normales soit 10,2 % de notre population.

Sur ces 20 patients, 4 ont été appareillés par audioprothèse (20 %), 12 ont bénéficié d'un suivi clinique et d'une surveillance audiométrique (60 %) et 4 ont été opérés (20 %).

Tableau 11. Devenir des patients avec scanner normal.

Devenir des patients :	Population (20 patients)
Exploration chirurgicale	20%
Appareillage	20%
Suivi clinique et audiométrique	60%

Parmi les patients ayant bénéficié d'une exploration chirurgicale, un blocage vestibulo-platinaire a été observé chez 3 patients (75 %), correspondant donc à une forme infra-radiologique d'otospongiose. Ces 3 patients ont bénéficié d'une chirurgie de stapédotomie avec mise en place d'un piston. Chez 1 patient l'exploration chirurgicale s'est avérée négative et aucun geste n'a été effectué.

Chez les patients ayant eu une chirurgie de stapédotomie, 2 patients ont été améliorés par cette chirurgie (67 %) et 1 patient a présenté une dégradation de l'audition (33 %).

Tableau 12. Devenir des patients opérés avec scanner normal.

Devenir des patients opérés :	Population (4 patients)
Exploration chirurgicale blanche	1 (25%)
Blocage platinaire et stapédotomie	3 (75%)
-Amélioration auditive	2 (67%)
-Dégradation auditive	1 (33%)

E. Etude des imageries antérieures

85 patients sur les 197 étudiés avaient eu au moins un bilan imagerie antérieur par TDM (soit 43,1 % de notre population).

Parmi ces patients ayant bénéficié d'un bilan antérieur, 43 patients (soit 50,6 %) avaient une imagerie TDM interprétée comme normale et 42 patients (soit 49,4 %) avaient un diagnostic présumé.

Ces premières imageries ont été correctement interprétées chez 40 patients, soit 47,1 % (7 scanners normaux et 33 scanners pathologiques correctement diagnostiqués) alors que chez 45 autres patients, soit 52,9 %, l'interprétation était erronée (1 scanner interprété à tort comme pathologique alors qu'il était normal, 36 scanners interprétés à tort comme normaux, et 8 erreurs de diagnostic).

Tableau 13. Statistiques des bilans TDM antérieurs.

Bilan TDM antérieur	
Nombre	85/197 (43.1%)
1 ^{er} diagnostic TDM correct	40/85 (47.1%)

Parmi les 85 patients ayant eu une imagerie antérieure, une grande partie (65 patients soit 76,5 %) a nécessité la réalisation d'une nouvelle imagerie TDM, pour plusieurs raisons exposées dans le tableau (Tableau 14).

Tableau 14. Causes de réalisation d'un second scanner.

Causes de réalisation d'un 2^{ème} scanner	
Qualité du 1 ^{er} examen insuffisante/non diagnostique	38 (58.5%)
Confirmation d'une pathologie suspectée	10 (15.4%)
1 ^{er} imagerie TDM normale	3 (4.6%)
Aggravation auditive	12 (18.5%)
1 ^{ère} imagerie TDM non disponible	2 (3.1%)

Chez ces 65 patients ayant bénéficié d'un nouveau bilan TDM, un diagnostic final a pu être établi chez 57 patients (soit 87,7 % des cas) et 8 patients avaient une imagerie TDM finalement normale (soit 12,3 % des cas) (Tableau 15).

Parmi les 57 patients présentant une pathologie détectée sur le second scanner, 31 (soit 54,4 %) avaient eu un premier bilan interprété à tort comme normal (faux négatifs) et pour 6 autres patients il y a eu une erreur de diagnostic, soit au total 37 diagnostics erronés (soit 64,9 %).

Parmi les 38 patients considérés comme normaux au premier scanner, 31 (soit 81,6 %) ont eu une pathologie retrouvée au second scanner (faux négatifs).

Tableau 15. Croisement des interprétations des 1er scanners avec les résultats des 2èmes scanners. VN : vrais négatifs, FN : Faux négatifs, VP : Vrais positifs, FP : Faux positifs.

	2 ^{eme} TDM		
1 ^{ere} TDM	Normale	Pathologie retrouvée	
« Normale »	7 (VN)	31 (FN)	38
« Pathologie retrouvée »	1 (FP)	26 (VP) (20 diagnostics corrects et 6 erreurs diagnostics)	27
	8	57	65

IV. Discussion

A. Prévalence des pathologies de notre série

Sur notre série de 197 patients présentant une surdité de transmission ou mixte à tympan normal nous avons observés 36 % d'otospongiose, 18,7 % de malformation d'OM, 10,7 % de fixation de chaîne ossiculaire, 7,6 % de malformation d'OI, 5,1 % de déhiscence du CSC supérieur, 3,6 % de lésions post-traumatiques, 3,6 % de lésions dystrophiques du temporal, 3 % de séquelle d'otite, 0,5 % de fistule péri-lymphatique et 1 % d'autres diagnostics rares. Enfin dans 10,2 % des cas aucun diagnostic n'a pu être établi et le scanner considéré comme normal.

Les résultats des prévalences des diagnostics de notre série diffèrent nettement des résultats de la littérature avec seulement 36 % d'otospongiose dans notre série. Classiquement l'otospongiose est présente dans 90 % des cas des surdités de transmission ou surdités mixtes à tympan normal, d'après Dubrulle et al en 2005 (109). Sur une série de 474 patients, en 2001 Shin YJ et al retrouvent quant à eux 92,2 % d'otospongiose (110). En 2009, sur une série de 209 patients, Lagleyre et al ont observés une prévalence d'otospongiose de 92,3 % au scanner (111). Nous n'avons pas trouvé de chiffres plus récents dans la littérature.

Ces différences de prévalence s'expliquent par un biais de population et de recrutement des patients, car notre étude monocentrique a été réalisée dans un centre de soin tertiaire (CHRU Lille) qui regroupe de nombreux services de pointe notamment dans le domaine de l'oto-neurologie. Ceci explique par exemple la prévalence élevée dans notre série de lésions osseuses dystrophiques du temporal ou la présence de diagnostics rares tels que les malformations vasculaires (artère stapédienne persistante ou artère carotide intra tympanique).

Un second biais est également induit par le recrutement pédiatrique spécialisé de notre population (13,7 % de notre population est âgée de moins de 18 ans), expliquant au moins partiellement la prévalence élevée des pathologies malformatives que ce soit de l'OM ou de l'OI (18,7 % de malformations d'OM et 7,6 % de malformation d'OI). Shin YJ et al dans leur série ont mis en évidence 5,3 % de malformations mineures d'OM (110).

Enfin nous avons inclus les patients adressés par les ORL du CHRU pour second avis et ayant déjà réalisé des imageries antérieures dans les centres de soins primaires et secondaires, ce qui a entraîné un important biais de sélection. Ce biais de sélection entraîne plusieurs conséquences :

- Une prévalence faible d'otospongiose dans notre série, les diagnostics « évidents » d'otospongiose à l'imagerie n'ont pas fait l'objet de second avis de la part des ORL spécialisés et ont été directement pris en charge.
- Une prévalence élevée de diagnostics alternatifs à l'otospongiose notamment malformations d'OM, d'OI, de fixation de la chaîne et de déhiscence du canal semi-circulaire, plus souvent adressés pour relecture/confirmation diagnostic.
- Une prévalence relativement élevée de patients avec examen TDM normaux, car ces patients sont quasi-systématiquement revus pour second avis.

B. Devenir des patients avec TDM normal

Dans notre étude, 20 patients avaient un bilan imagerie normal (un ou plusieurs examens TDM), soit 10,2 % de notre série. Cette prévalence est supérieure à celle retrouvée dans la littérature, en 2009 Lagleyre et al ont identifiés 4,8 % de cas d'otospongiose infra-radiologique sur une série de 209 patients (111). Cette différence de prévalence peut encore une fois s'expliquer par la population de notre étude et le biais de recrutement, en effet notre population concentre un grand nombre de patients envoyés au CHRU pour second avis et pour relecture d'un premier bilan d'imagerie normal.

Très peu de patients ont bénéficié d'une exploration chirurgicale (4 sur les 20 soit 20 % des cas). Plusieurs raisons peuvent expliquer ce constat :

Premièrement l'indication thérapeutique : la décision opératoire est justifiée par la présence d'une surdité socialement gênante, on considère que cette surdité doit être supérieure à 30 dB de perte moyenne sur les fréquences conversationnelles (500 à 4000 Hz) avec un Rinne suffisant de l'ordre de 20 dB.

Par ailleurs les patients doivent présenter une réserve cochléaire suffisante à l'évaluation auditive pour bénéficier du traitement chirurgical. Cette réserve cochléaire, estimée grâce à l'audiométrie vocale conditionne le bon résultat auditif post-opératoire (112).

La décision opératoire prend également en compte les contres indications à l'anesthésie, la présence d'une oreille fonctionnelle unique, les malformations d'oreille interne associées ou la présence de variantes à risque du facial qui peuvent contre indiquer la chirurgie.

Deuxièmement, le choix des patients : la décision thérapeutique est expliquée et discutée avec le patient et la solution alternative audioprothétique systématiquement exposée. Le choix thérapeutique revient donc au patient. Ceux ayant une gêne auditive et fonctionnelle peu importante optent plus volontiers pour une surveillance audiométrique et un appareillage audio prothétique.

Troisièmement l'amélioration auditive après chirurgie chez les patients avec scanner normal est un peu moins bonne que chez les patients présentant un foyer d'otospongiose radiologique (113) et la chirurgie semble plus compliquée avec plus d'incident per-opératoire au niveau de la platine de l'étrier chez les patients avec scanner normal. Lagleyre et al ont observés un taux de complication de la platine de 16,7 % chez les patients avec scanner douteux et de 13,3 % chez les patients avec scanner négatif, contre seulement 3,4% chez les patients avec un foyer d'otospongiose visible au scanner (111). Cela peut expliquer la prudence chirurgicale chez ces patients.

Dans notre série 4 patients ont été opérés avec un scanner normal et 3 présentaient un blocage vestibuloplatinaire lors de l'exploration chirurgicale, ces patients correspondaient donc à des formes infra-radiologiques d'otospongiose.

Parmi ces 3 patients ayant bénéficiés d'une chirurgie de stapédotomie, 2 ont été améliorés et un patient a présenté une dégradation de l'audition secondaire à un débord du piston au sein du vestibule. Ces résultats semblent conforter l'hypothèse d'une chirurgie plus délicate en cas de scanner normal.

L'imagerie occupe donc une place importante sur la décision opératoire des chirurgiens.

La prise en charge des patients avec imagerie TDM normale pourrait-être améliorée à l'avenir notamment grâce à la place grandissante et les progrès du CBCT, permettant une amélioration de la détection des formes d'otospongiose localisées à la platine (stade la de la classification de Veillon), grâce à une meilleure analyse de la platine par le CBCT (27,29,32,114,115). On pourrait ainsi espérer détecter plus de formes d'otospongiose dites infra-radiologiques au scanner et ces patients pourraient bénéficier d'un traitement chirurgical.

C. Etude des imageries TDM antérieures

43 % des patients de notre étude ont bénéficiés d'un bilan TDM antérieur et parmi ces imageries antérieures seuls 47,1 % des scanners ont été correctement interprétés. La réalisation d'un second scanner chez ces patients a été nécessaire dans 76,5 % des cas, le plus souvent en raison de la qualité insuffisante du scanner. Le second scanner a permis chez les patients ayant eu une première imagerie interprétée comme normale de poser un diagnostic dans 81,6 % des cas et de proposer un traitement adapté.

Ces chiffres témoignent d'un problème majeur de l'imagerie des rochers, à savoir la qualité des imageries TDM réalisées. En effet la majorité des seconds scanners (58,5 %) ont été réalisés car la qualité du premier examen était insuffisante voire non diagnostique, le plus souvent en raison de l'utilisation de pitches trop élevés ou en raison de la vitesse de rotation du tube trop élevée, dégradant la qualité des examens.

Ces imageries TDM étaient interprétées comme normales alors qu'il existait une forme débutante d'otospongiose difficile à visualiser du fait de la qualité des examens. Ceci démontre la nécessité de réalisation d'un protocole d'exploration du rocher avec des paramètres TDM adaptés et optimisés selon les machines utilisées (Kv, mAs, pitch faible, faible vitesse de rotation du tube, collimation faible, FOV adapté, épaisseur de coupe fine, matrice élevée). Chez certains constructeurs les machines ne permettent pas de ralentir suffisamment la rotation du tube ou de diminuer suffisamment le pitch ce qui dégrade la qualité des examens et peut engendrer des erreurs diagnostiques.

Ces problèmes de qualité et de technique TDM expliquent en partie les erreurs d'interprétations constatées. Il semble également qu'une grande partie des erreurs soit en lien avec des diagnostics alternatifs à l'otospongiose tels que les malformations mineures d'OM et d'OI, les déhiscences du CSC supérieur et les fixations ossiculaires, moins fréquents, moins connus, et qui peuvent témoigner d'un défaut de sensibilisation des radiologues à ces diagnostics alternatifs.

L'intelligence artificielle va probablement améliorer la prise en charge de ces patients. En effet le développement d'algorithmes de détection de ces pathologies pourrait être une aide précieuse pour les radiologues, notamment en ce qui concerne le diagnostic des formes localisées débutantes d'otospongiose et des diagnostics alternatifs plus rares, moins bien connus. Récemment une équipe lilloise a notamment développée un algorithme d'intelligence artificielle basé sur la technique du « deep learning » permettant la détection automatisée des foyers otospongieux, avec des résultats prometteurs (116).

D. Limites de l'étude

Cette étude comporte plusieurs limites. Il s'agit d'une étude monocentrique et observationnelle, son caractère rétrospectif est également un biais inéluctable à ce type de travail. Cependant les objectifs de cette étude étaient d'observer les prévalences diagnostiques et le devenir des patients avec bilan d'imagerie normal, qui ne sont pas impactés par une étude rétrospective.

Chez les patients présentant des doubles diagnostics, le classement des diagnostic principaux et secondaires peut être discuté, le diagnostic qui nous semblait être à l'origine de la surdité a été classé en principal et l'autre classé comme secondaire.

Enfin l'étude consistait en une analyse par patient, il aurait été préférable de réaliser l'analyse par rocher/oreille atteinte, cela aurait permis un plus grand nombre de données et classement plus précis notamment chez les patients avec atteintes bilatérales ou chez les patients présentant des diagnostics bilatéraux.

V. Conclusion

Le scanner joue un rôle primordial dans la prise en charge des patients atteints de surdit  transmissionnelle ou mixte   tympan normal,   la fois pour le diagnostic  tiologique, la d cision et la planification op ratoire mais  galement dans le suivi post-op ratoire.

La population de notre  tude est atypique compte tenu du nombre important de patients adress s pour second avis ou pour relecture d'examen normaux. Les caract ristiques de notre population expliquent les diff rences de pr valence en termes de diagnostic  tiologique (36 % d'otospongieuse, 18,7 % de malformation d'OM, 10,7 % de fixation de cha ne ossiculaire, 7,6 % de malformation d'OI, 5,1 % de d hiscence du CSC sup rieur) et expliquent la pr valence  lev e de scanners normaux par rapport aux donn es de la litt rature (10,2% dans notre s rie).

Les patients avec scanner des rochers normal pr sentent le plus souvent des formes infra-radiologiques d'otospongieuse. Ils sont moins souvent trait s chirurgicalement que ceux pr sentant un foyer otospongieux. Ces constatations sont en ad quation avec les r sultats d' tudes pr c dentes d montrant le caract re plus d licat de la chirurgie avec des complications platinaires plus fr quentes en cas de scanner normal. La r alisation syst matique d'un CBCT des rochers de qualit  chez ces patients pourrait am liorer la d tection des foyers otospongieux et pourrait permettre une meilleure prise en charge en aidant le chirurgien dans sa d cision op ratoire.

Notre s rie de cas permet  galement d'insister sur l'int r t, lorsque le premier bilan imagerie est n gatif, de relire l'examen, d'en v rifier la qualit  et de ne pas h siter   renouveler l'imagerie le cas  ch ant, en effet dans notre s rie la r alisation d'une seconde imagerie a permis dans 81,6 % des cas de poser un diagnostic et d'aboutir   une prise en charge et un traitement adapt . Il existe une multitude de diagnostics  tiologiques   ces surdit s, certains bien connus comme l'otospongieuse, mais d'autres plus rares notamment au niveau de l'oreille interne, auxquels il faut  tre sensibilis  afin de pouvoir les rechercher.

Le développement de l'intelligence artificielle, des algorithmes de « machine learning » ainsi que la démocratisation de l'imagerie CBCT du rocher en ultra haute résolution pourraient, à l'avenir, devenir des aides précieuses du radiologue pour l'exploration d'une surdité de transmission à tympan normal.

L'extension de l'imagerie CBCT du rocher est conditionnée notamment par l'obtention d'une cotation dédiée de l'acte, permettant d'espérer l'élargissement du parc de constructeur de machines CBCT adaptées à l'étude du rocher.

Références bibliographiques

1. Bureau International d'Audiophonologie [Internet]. [cité 3 janv 2021]. Disponible sur: <http://www.biap.org/fr/bureau-international-d-audiophonologie>
2. Surdit  et d ficiency auditive [Internet]. [cit  23 d c 2020]. Disponible sur: <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
3. 10 faits sur la surdit  [Internet]. [cit  3 janv 2021]. Disponible sur: <https://www.who.int/fr/news-room/facts-in-pictures/detail/deafness>
4. CNA/SYNAM/SYNEA/UNSAF. D ficits auditifs en France: livre blanc. 2017. 72 p.
5. Bremond GA. L'oreille dans le temporal. Anatomie descriptive, topographique et syst matisation. 1ere  d. Marseille: Solal; 1994. 228 p.
6. Testut L, Latarjet A. Trait  d'anatomie humaine [Internet]. Paris: G. Doin; 1948 [cit  2 janv 2021]. 5 v. Disponible sur: <https://catalog.hathitrust.org/Record/O10600533>
7. Kb H. [The fixation theory of middle ear muscle function]. Laryngol Rhinol Otol (Stuttg). 1 ao t 1988;67(8):404-11.
8. Thomassin J-M. La Chirurgie sous guidage endoscopique des cavit s de l'oreille moyenne. Paris: Springer; 1994. 87 p.
9. Nouvian R, Malinvaud D, Van den Abbeele T, Puel J-L, Bonfils P, Avan P. Physiologie de l'audition. EMC - Oto-Rhino-Laryngol. janv 2006;1(2):1-14.
10. Wever EG, Lawrence M. Physiological Acoustics. Princeton University Press; 2015. 475 p.
11. de Andrade KCL, Camboim ED, Soares I do A, Peixoto MV da S, Neto SC, Menezes P de L. The importance of acoustic reflex for communication. Am J Otolaryngol. mai 2011;32(3):221-7.
12. Shin YJ, Deguine O, Cognard C, S vely A, Manelfe C, Fraysse B. [Reliability of CT scan in the diagnosis of conductive hearing loss with normal tympanic membrane]. Rev Laryngol - Otol - Rhinol. 2001;122(2):81-4.
13. Wolfowitz A, Luntz M. Impact of Imaging in Management of Otosclerosis. Otolaryngol Clin North Am. avr 2018;51(2):343-55.
14. Vaid S, Vaid N, Manikoth M, Zope A. Role of HRCT and MRI of the Temporal Bone in Predicting and Grading the Degree of Difficulty of Cochlear Implant Surgery. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg Off Publ Assoc Otolaryngol India. juin 2015;67(2):150-8.
15. Bajin MD, Mocan B , Saraç S, Sennarođlu L. Early computed tomography findings of the inner ear after stapes surgery and its clinical correlations. Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol. juin 2013;34(4):639-43.
16. Vandevoorde A, Williams MT, Ukkola-Pons E, Daval M, Ayache D. Early Postoperative Imaging of the Labyrinth by Cone Beam CT After Stapes Surgery for Otosclerosis With Correlation to

Audiovestibular Outcome. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. févr 2017;38(2):168-72.

17. Yehudai N, Masoud S, Most T, Luntz M. Depth of stapes prosthesis in the vestibule: baseline values and correlation with stapedectomy outcome. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. août 2010;130(8):904-8.
18. Vincent R, Sperling NM, Oates J, Jindal M. Surgical findings and long-term hearing results in 3,050 stapedotomies for primary otosclerosis: a prospective study with the otology-neurotology database. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. déc 2006;27(8 Suppl 2):S25-47.
19. Naggara O, Williams T, Ayache D, Heran F, Piekarski J. Imagerie des échecs et complications post-opératoires de la chirurgie de l'otospongiose. *EM-Consulte*. 2005;1749-61.
20. Williams MT, Ayache D. Imagerie des otites chroniques de l'adulte. Elsevier Masson. 2006;1743-55.
21. Veillon F, Casselman JW. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal. Lavoisier; 2013. 339 p. (Imagerie médicale; vol. 1).
22. Les NRD en radiologie [Internet]. [cité 12 janv 2021]. Disponible sur: <https://nrd.irsn.fr/radiologie>
23. RPC9_imagerie_rocher_synthese-texte-long.pdf [Internet]. [cité 17 janv 2021]. Disponible sur: https://www.sforl.org/wp-content/uploads/2020/02/RPC9_imagerie_rocher_synthese-texte-long.pdf
24. Miracle AC, Mukherji SK. Conebeam CT of the Head and Neck, Part 1: Physical Principles. *Am J Neuroradiol*. juin 2009;30(6):1088-95.
25. Masson E. « Cone beam CT » : techniques et principales indications en imagerie dento-maxillo-faciale chez l'adulte [Internet]. *EM-Consulte*. [cité 12 janv 2021]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/888851/cone-beamct-techniques-et-principales-indications->
26. Produits [Internet]. Newtom. [cité 16 janv 2021]. Disponible sur: <https://www.newtom.it/fr/medicale/produits/5g-xl/?if=tete-et-cou>
27. Gupta R, Bartling SH, Basu SK, Ross WR, Becker H, Pfoh A, et al. Experimental Flat-Panel High-Spatial-Resolution Volume CT of the Temporal Bone. *Am J Neuroradiol*. 1 sept 2004;25(8):1417-24.
28. Peltonen LI, Aarnisalo AA, Käser Y, Kortensniemi MK, Robinson S, Suomalainen A, et al. Cone-beam computed tomography: A new method for imaging of the temporal bone. *Acta Radiol*. juin 2009;50(5):543-8.
29. Peltonen LI, Aarnisalo AA, Kortensniemi MK, Suomalainen A, Jero J, Robinson S. Limited cone-beam computed tomography imaging of the middle ear: a comparison with multislice helical computed tomography. *Acta Radiol*. mars 2007;48(2):207-12.
30. Güldner C, Heinrichs J, Weiß R, Zimmermann AP, Dassinger B, Bien S, et al. Visualisation of the Bonebridge by means of CT and CBCT. *Eur J Med Res*. déc 2013;18(1):30.

31. Güldner C, Diogo I, Bernd E, Dräger S, Mandapathil M, Teymoortash A, et al. Visualization of anatomy in normal and pathologic middle ears by cone beam CT. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* févr 2017;274(2):737-42.
32. Conte G, Scola E, Calloni S, Brambilla R, Campoleoni M, Lombardi L, et al. Flat Panel Angiography in the Cross-Sectional Imaging of the Temporal Bone: Assessment of Image Quality and Radiation Dose Compared with a 64-Section Multisection CT Scanner. *Am J Neuroradiol.* oct 2017;38(10):1998-2002.
33. Cerini R, Faccioli N, Barillari M, De Iorio M, Carner M, Colletti V, et al. Bionic ear imaging. *Radiol Med (Torino).* mars 2008;113(2):265-77.
34. Dalchow CV, Weber AL, Yanagihara N, Bien S, Werner JA. Digital Volume Tomography: Radiologic Examinations of the Temporal Bone. *Am J Roentgenol.* févr 2006;186(2):416-23.
35. Faccioli N, Barillari M, Guariglia S, Zivelonghi E, Rizzotti A, Cerini R, et al. Radiation dose saving through the use of cone-beam CT in hearing-impaired patients. *Radiol Med (Torino).* déc 2009;114(8):1308-18.
36. Granström G, Gröndahl H-G. Imaging of Osseointegrated Implants in the Temporal Bone by Accutomo 3-Dimensional Cone Beam Computed Tomography: *Otol Neurotol.* févr 2011;32(2):199-203.
37. Zou J, Lähelmä J, Koivisto J, Dhanasingh A, Jolly C, Aarnisalo A, et al. Imaging cochlear implantation with round window insertion in human temporal bones and cochlear morphological variation using high-resolution cone beam CT. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 4 mai 2015;135(5):466-72.
38. Nguyen TD, Kösling S, Mlynski R, Plontke SK. Visualisation of passive middle ear implants by cone beam and multi-detector computed tomography: a comparative in vitro study. *Eur Radiol.* déc 2016;26(12):4538-44.
39. Theunisse HJ, Joemai RMS, Maal TJJ, Geleijns J, Mylanus EAM, Verbist BM. Cone-Beam CT Versus Multi-slice CT Systems for Postoperative Imaging of Cochlear Implantation—A Phantom Study on Image Quality and Radiation Exposure Using Human Temporal Bones: *Otol Neurotol.* avr 2015;36(4):592-9.
40. Nardi C, Salerno S, Molteni R, Occhipinti M, Grazzini G, Norberti N, et al. Radiation dose in non-dental cone beam CT applications: a systematic review. *Radiol Med (Torino).* oct 2018;123(10):765-77.
41. Debeaube M, Hermann R, Pialat J-B, Martinon A, Truy E, Ltaief Boudrigua A. Cone beam versus multi-detector computed tomography for detecting hearing loss. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* févr 2019;276(2):315-21.
42. Dalchow CV, Weber AL, Bien S, Yanagihara N, Werner JA. Value of digital volume tomography in patients with conductive hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* févr 2006;263(2):92-9.
43. Liktor B, Révész P, Csomor P, Gerlinger I, Sziklai I, Karosi T. Diagnostic value of cone-beam CT in histologically confirmed otosclerosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* août 2014;271(8):2131-8.

44. Karosi T, Csomor P, Sziklai I. The Value of HRCT in Stapes Fixations Corresponding to Hearing Thresholds and Histologic Findings: *Otol Neurotol*. oct 2012;33(8):1300-7.
45. Redfors YD, Gröndahl HG, Hellgren J, Lindfors N, Nilsson I, Möller C. Otosclerosis: anatomy and pathology in the temporal bone assessed by multi-slice and cone-beam CT. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. août 2012;33(6):922-7.
46. Dalchow CV, Knecht R, Grzyska U, Muenscher A. Radiographic examination of patients with dehiscence of semicircular canals with digital volume tomography. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. févr 2013;270(2):511-9.
47. Uppal S, Bajaj Y, Rustom I, Coatesworth AP. Otosclerosis 1: the aetiopathogenesis of otosclerosis. *Int J Clin Pract*. oct 2009;63(10):1526-30.
48. Declau F, Spaendonck M van, Timmermans JP, Michaels L, Liang J, Qiu JP, et al. Prevalence of Histologic Otosclerosis: An Unbiased Temporal Bone Study in Caucasians. In: Arnold W, Häusler R, éditeurs. *Advances in Oto-Rhino-Laryngology* [Internet]. Basel: KARGER; 2007 [cité 17 janv 2021]. p. 6-16. Disponible sur: <https://www.karger.com/Article/FullText/98663>
49. Sakihara Y, Parving A. Clinical otosclerosis, prevalence estimates and spontaneous progress. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1999;119(4):468-72.
50. Pearson RD, Kurland LT, Cody DT. Incidence of diagnosed clinical otosclerosis. *Arch Otolaryngol Chic Ill* 1960. avr 1974;99(4):288-91.
51. Gapaný-Gapanavicius B. The incidence of otosclerosis in the general population. *Isr J Med Sci*. mai 1975;11(5):465-8.
52. Alberti PW. *Otologic Medicine and Surgery*. Ruben RJ, éditeur. New York: Churchill Livingstone; 1988. 57 p.
53. Veillon F, Casselman JW. *Imagerie de l'oreille et de l'os temporal*. Lavoisier; 2013. 298 p. (Imagerie Médicale; vol. 3).
54. Veillon F, Stierle JL, Dussaix J, Ramos-Taboada L, Riehm S. Imagerie de l'otospongiose : confrontation clinique et imagerie. *J Radiol*. 1 nov 2006;87(11, Part 2):1756-64.
55. Cawthorne T. Otosclerosis. *J Laryngol Otol*. juill 1955;69(7):437-56.
56. Larsson A. Otosclerosis. A genetic and clinical study. *Acta Oto-Laryngol Suppl*. 1960;154:1-86.
57. Toynbee J. Pathological and Surgical Observations on the Diseases of the ear. *Medico-Chir Trans*. 1841;24:190-211.
58. Morrison AW. Genetic factors in otosclerosis. *Ann R Coll Surg Engl*. août 1967;41(2):202-37.
59. Causse JR, Causse JB. Otospongiosis as a genetic disease. Early detection, medical management, and prevention. *Am J Otol*. janv 1984;5(3):211-23.
60. Thomassin J-M, Collin M, Bailhache A, Dessi P, Rodriguez F, Varoquaux A. Otospongiose. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol*. janv 2010;5(2):1-15.

61. Zehnder AF, Kristiansen AG, Adams JC, Merchant SN, McKenna MJ. Osteoprotegerin in the inner ear may inhibit bone remodeling in the otic capsule. *The Laryngoscope*. janv 2005;115(1):172-7.
62. Horner KC. The effect of sex hormones on bone metabolism of the otic capsule--an overview. *Hear Res*. juin 2009;252(1-2):56-60.
63. Karosi T, Jókay I, Kónya J, Petkó M, Szabó LZ, Pytel J, et al. Activated osteoclasts with CD51/61 expression in otosclerosis. *The Laryngoscope*. août 2006;116(8):1478-84.
64. Arnold W, Niedermeyer HP, Altermatt HJ, Neubert WJ. [Pathogenesis of otosclerosis. « State of the art »]. *HNO*. mars 1996;44(3):121-9.
65. Guild S. Histologic otosclerosis. 1944;53:246-67.
66. Linthicum FH. Histopathology of otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am*. juin 1993;26(3):335-52.
67. Nadol JB. Histopathology of residual and recurrent conductive hearing loss after stapedectomy. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. mars 2001;22(2):162-9.
68. Lagleyre S, Sorrentino T, Calmels M-N, Shin Y-J, Escudé B, Deguine O, et al. Reliability of High-Resolution CT Scan in Diagnosis of Otosclerosis. *Otol Neurotol*. déc 2009;30(8):1152-9.
69. Sennaroglu L, Demir Bajin M. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balk Med J*. sept 2017;34(5):397-411.
70. Koesling S, Rasinski C, Amaya B. Imaging and clinical findings in large endolymphatic duct and sac syndrome. *Eur J Radiol*. janv 2006;57(1):54-62.
71. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. mars 1998;124(3):249-58.
72. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *The Laryngoscope*. oct 2005;115(10):1717-27.
73. El Kohen A, Teszler C-B, Williams M-T, Ayache D. [Superior semicircular canal dehiscence mimicking otosclerosis: usefulness of imaging]. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Soc Oto-Laryngol Hopitaux Paris*. déc 2007;124(6):330-2.
74. Mau C, Kamal N, Badeti S, Reddy R, Ying Y-LM, Jyung RW, et al. Superior semicircular canal dehiscence: Diagnosis and management. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. févr 2018;48:58-65.
75. House HP. Diagnostic aspects of congenital ossicular fixation. *Trans - Am Acad Ophthalmol Otolaryngol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*. déc 1956;60(6):787-90.
76. Goodhill V. The fixed malleus syndrome. *Trans - Am Acad Ophthalmol Otolaryngol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*. juin 1966;70(3):370-80.
77. Kurosaki Y, Tanaka YO, Itai Y. Malleus bar as a rare cause of congenital malleus fixation: CT demonstration. *AJNR Am J Neuroradiol*. août 1998;19(7):1229-30.

78. Nandapalan V, Tos M. Isolated congenital stapes suprastructure fixation. *J Laryngol Otol.* sept 1999;113(9):798-802.
79. Nandapalan V, Tos M. Isolated congenital stapes ankylosis: an embryologic survey and literature review. *Am J Otol.* janv 2000;21(1):71-80.
80. Totten DJ, Marinelli JP, Carlson ML. Incidence of Congenital Stapes Footplate Fixation Since 1970: A Population-based Study. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* avr 2020;41(4):489-93.
81. Basset JM, Fleury P, Kuffer R, Bré M, Despreaux G, Fabre A, et al. [Osteomatous chronic otitis. 27 new cases. 2 new forms]. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Soc Oto-Laryngol Hopitaux Paris.* 1985;102(4):217-27.
82. RPC9_imagerie_rocher_synthese-texte-long.pdf [Internet]. [cité 13 févr 2021]. Disponible sur: https://www.sforl.org/wp-content/uploads/2020/02/RPC9_imagerie_rocher_synthese-texte-long.pdf
83. Kahn JB, Stewart MG, Diaz-Marchan PJ. Acute temporal bone trauma: utility of high-resolution computed tomography. *Am J Otol.* sept 2000;21(5):743-52.
84. Williams MT. Imagerie des malformations du temporal. *L'oreille en poche.* Montpellier: Sauramps Medical; 2016. 284 p.
85. Barreau X. Imagerie des fractures du rocher. *J Radiol.* nov 2011;92(11):958-66.
86. Leboulanger N, Roger G, Williams MT, Garabedian E-N. Traumatic intravestibular luxation of the stapes highlighted by computed tomographic scan oblique multiplanar reconstructions. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* févr 2010;31(2):360-1.
87. Blanchard M, Abergel A, Vérillaud B, Williams MT, Ayache D. Isolated malleus-handle fracture. *Auris Nasus Larynx.* août 2011;38(4):439-43.
88. Ayache D, Williams MT. Malleus handle fracture. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* mai 2003;24(3):519-20.
89. Imagerie Musculosquelettique : Pathologies Générales [Internet]. Elsevier; 2013 [cité 7 févr 2021]. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/C20120075916>
90. Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: imaging findings. *AJR Am J Roentgenol.* mars 1995;164(3):679-82.
91. Boyce AM, Brewer C, DeKlotz TR, Zalewski CK, King KA, Collins MT, et al. Association of Hearing Loss and Otologic Outcomes With Fibrous Dysplasia. *JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg.* févr 2018;144(2):102-7.
92. Liu Y-H, Chang K-P. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone with External Auditory Canal Stenosis and Secondary Cholesteatoma. *J Int Adv Otol.* avr 2016;12(1):125-8.
93. Balemans W, Van Wesenbeeck L, Van Hul W. A clinical and molecular overview of the human osteopetroses. *Calcif Tissue Int.* nov 2005;77(5):263-74.

94. Dozier TS, Duncan IM, Klein AJ, Lambert PR, Key LL. Otologic manifestations of malignant osteopetrosis. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. juill 2005;26(4):762-6.
95. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*. avr 1979;16(2):101-16.
96. Hermie I, Horvath M, Van Cauter S. Temporal Bone Imaging Features in Osteogenesis Imperfecta. *J Belg Soc Radiol*. 11 août 2017;101(1):27.
97. Nager GT. Paget's disease of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. août 1975;84(4 Pt 3 Suppl 22):1-32.
98. Deep NL, Besch-Stokes JG, Lane JJ, Driscoll CLW, Carlson ML. Paget's Disease of the Temporal Bone: A Single-Institution Contemporary Review of 27 Patients. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. juill 2017;38(6):907-15.
99. Hamid O, Abdelhamid AO, Taha T. Middle ear osteoma: case report and review of literature. *J Otolaryngol-ENT Res [Internet]*. 16 nov 2018 [cité 7 févr 2021];10(6). Disponible sur: <https://medcraveonline.com/JOENTR/middle-ear-osteoma-case-report-and-review-of-literature.html>
100. Yoon YS, Yoon YJ, Lee EJ. Incidentally detected middle ear osteoma: two cases reports and literature review. *Am J Otolaryngol*. août 2014;35(4):524-8.
101. Britt JC, Hood RJ, Hashisaki GT. Round window obliteration by osteoma of the middle ear. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. oct 2000;123(4):514-5.
102. Lemmerling MM, De Foer B, Verbist BM, VandeVyver V. Imaging of inflammatory and infectious diseases in the temporal bone. *Neuroimaging Clin N Am*. août 2009;19(3):321-37.
103. Wayoff M. [Epidemiology and heredity in otospongiosis]. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 1981;35(5-6):431-51.
104. Ealy M, Smith RJH. Otosclerosis. *Adv Otorhinolaryngol*. 2011;70:122-9.
105. Crompton M, Cadge BA, Ziff JL, Mowat AJ, Nash R, Lavy JA, et al. The Epidemiology of Otosclerosis in a British Cohort. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. janv 2019;40(1):22-30.
106. Ballivet de Régloix S, Maurin O, Derkenne R, Podeur P, Allali L. [Conductive hearing loss with a normal eardrum]. *Rev Prat*. mai 2020;70(5):527-31.
107. 2007sforl-indications-et-techniques-de-limagerie-de-loreille-et-du-rocher-argumentaire.pdf [Internet]. [cité 17 avr 2021]. Disponible sur: <https://afopweb.files.wordpress.com/2018/10/2007sforl-indications-et-techniques-de-limagerie-de-loreille-et-du-rocher-argumentaire.pdf>
108. 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*. avr 2004;33(2):135-8.

109. Dubrulle F, Souillard R, Vincent C. Comment explorer une surdité de transmission à tympan normal. *J Radiol.* 1 oct 2005;86(10):1393.
110. Shin YJ, Deguine O, Cognard C, Sévely A, Manelfe C, Fraysse B. Fiabilité du scanner dans le diagnostic des surdités de transmission à tympan normal. *Rev Laryngol - Otol - Rhinol.* 2001;122(2):81-4.
111. Lagleyre S, Sorrentino T, Calmels M-N, Shin Y-J, Escudé B, Deguine O, et al. Reliability of high-resolution CT scan in diagnosis of otosclerosis. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* déc 2009;30(8):1152-9.
112. Satar B, Sen D, Karahatay S, Birkent H, Yetişer S. Effect of cochlear reserve on postoperative outcome in otosclerosis. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg.* mai 2007;264(5):489-93.
113. Chaillou D, Bonne N-X, Dubrulle F, Vincent C. Hearing outcomes after stapes surgery in patients with suspected otosclerosis and normal temporal bone CT-scan. Lille; 2016.
114. Peltonen LI, Aarnisalo AA, Käser Y, Kortensniemi MK, Robinson S, Suomalainen A, et al. Cone-beam computed tomography: A new method for imaging of the temporal bone. *Acta Radiol.* juin 2009;50(5):543-8.
115. Pein MK, Brandt S, Plontke SK, Kösling S. [Visualization of subtle temporal bone structures. Comparison of cone beam CT and MDCT]. *Radiol.* mars 2014;54(3):271-8.
116. Cleverdoc.io | LinkedIn [Internet]. [cité 17 avr 2021]. Disponible sur: <https://fr.linkedin.com/company/cleverdoc-io>

Annexe 1. Consentement patient



Avant l'examen, répondez attentivement aux questions suivantes :

Nom : Prénom : Né(e) le :

Taille : cm Poids : kg

Date de votre scanner : / /

- S'agit-il de votre 1^{er} scanner ? oui non

- S'agit-il de votre 1^{ère} injection d'iode? oui non

- Avez-vous déjà eu des problèmes d'allergie ? oui non

Si oui, précisez :

- Avez-vous de l'asthme ? oui non

- Etes-vous diabétique ? oui non

- Si oui, prenez-vous des biguanides
(Glucinan®, Glucophage®, Stagid®, Metformine®, ...) ? oui non

- Etes-vous enceinte ou susceptible de l'être ? oui non

- Date des dernières règles ? / /

- Allaitiez-vous ? oui non

Acceptez-vous que les données de l'examen(images) puissent être utilisées
Ultérieurement pour **la recherche clinique**, à condition d'être complètement
Anonymisée (ne permettant pas de vous identifier) et sous le contrôle du comité
de protection des personnes du CHU ? oui non

N'hésitez pas à fournir tout renseignement qui vous paraîtrait important :

.....
.....

Madame, Mademoiselle, Monsieur

a personnellement rempli cette fiche le / /

et donne son accord pour que l'examen soit réalisé.

(Signature et datation obligatoire de la déclaration de consentement par le déclarant pour être valide)

SIGNATURE :

Annexe 2. Grille de lecture

1. Informations relatives aux patients :

- Nom et nom anonymisé
- Sexe : 1 (homme) / 2 (femme)
- Latéralité de la surdité : 1(droite) / 2(gauche) / 3(bilatérale)

2. Analyse des examens TDM antérieurs :

- Examen TDM antérieur réalisé : 0 (non) / 1 (oui)
- Examen TDM antérieur interprété comme normal : 0 (non) / 1 (oui)
- Diagnostic TDM antérieur correct : 0 (non) / 1 (oui)
- Nouvel examen TDM réalisé : 0 (non) / 1 (oui)
- Raisons de la réalisation d'un nouveau TDM : 1 (qualité du TDM insuffisante/non diagnostique) / 2 (pathologie suspectée, confirmation diagnostic) / 3 (scanner normal, pas de diagnostic établi) / 4 (aggravation auditive nécessitant un nouveau TDM) / 5 (images TDM antérieures non disponibles)
- Le nouveau TDM a-t-il permis de poser un diagnostic : 0 (non) / 1(oui)

3. Analyse TDM sénior/junior :

- Diagnostic principal : 1 (otospongiose) / 2 (malformation OM) /3 (malformation OI) / 4 (déhiscence du CSC supérieur/ toit du rocher) / 5 (fixation ossiculaire) / 6 (lésion post-traumatique) / 7 (séquelle d'otite chronique) / 8 (pathologie osseuse du temporal) / 9 (fistule péri-lymphatique) /10 (autre diagnostic) / 11 (scanner normal)
- Diagnostic secondaire associé : 1 (otospongiose) / 2 (malformation OM) /3 (malformation OI) / 4 (déhiscence du CSC supérieur/ toit du rocher) / 5 (fixation ossiculaire) / 6 (lésion post-traumatique) / 7 (séquelle d'otite chronique) / 8 (pathologie osseuse du temporal) / 9 (Fistule péri-lymphatique) /10 (autre diagnostic)
- En cas d'otospongiose :
 - Latéralité de l'otospongiose : 1 (droite) / 2 (gauche) / 3 (bilatérale)
 - Stade otospongiose le plus élevé : 1 (Ia) / 2 (Ib) / 3 (II) / 4 (III) / 5 (IVa) / 6 (IVb)
 - Grade d'atteinte de la fenêtré ronde (unilatérale ou bilatérale) : 1 (grade 1) / 2 (grade 2) / 3 (grade 3) / 4 (grade 4)
 - Présence de foyer pré-méatique : 0 (non) / 1 (oui)
 - Présence de foyer intra-ossiculaire : 0 (non) / 1 (oui)
 - Présence de foyer intra-tympanique : 0 (non) / 1 (oui)
 - Présence d'une extension intra-tympanique : 0 (non) / 1 (oui)

- Présence d'une extension intra-labyrinthique : 0 (non) / 1 (oui)
- En cas de malformation OM : 1 (marteau) / 2 (enclume) / 3 (étrier) / 4 (plusieurs osselets) / 5 (fenêtre ronde) / 6 (fenêtre ovale) / 7 (déhiscence du canal facial comme cause de surdité) / 8 (procidence du canal facial comme cause de surdité) / 9 (artère stapédienne persistante) / 10 (artère carotide interne intra-tympanique)
- En cas de malformation OI : 1 (cochlée isolée) / 2 (vestibule isolé) / 3 (CSC isolé) / 4 (aqueduc du vestibule isolé) / 5 (labyrinthe antérieur et postérieur) / 6 (syndrome de Mondini)
- En cas de déhiscence du CSC supérieur : 1 (CSC supérieur isolé) / 2 (déhiscence de l'ensemble du toit) / 3 (déhiscence de de l'ensemble du toit avec méningocèle)
- En cas de fixation ossiculaire : 1 (marteau) / 2 (enclume) / 3 (étrier)
- En cas de lésion post-traumatique : 1 (fracture ossiculaire) / 2 (luxation incudo-malléaire) / 3 (luxation incudo-stapédienne) / 4 (fracture platine) / 5 (fistule post-traumatique)
- En cas de séquelle d'otite chronique : 1 (lyse enclume) / 2 (lyse étrier) / 3 (lyse enclume et étrier) / 4 (stapédosclérose) / 5 (tympanosclérose) / 6 (otite fibro-adhésive)
- En cas de pathologie osseuse du temporal : 1 (dysplasie fibreuse) / 2 (ostéopétrose) / 3 (ostéogénèse imparfaite) / 4 (maladie de Paget)
- Autre pathologie : 1 (ostéome de l'hypotympan) / 2 (ossification CSC supérieur) / 3 (hypoplasie fossette cochléaire)
- Variantes anatomiques à risque pour le facial (déhiscence ou procidence) : 0 (non) / 1 (oui)
- Variantes vasculaires à risque (golfe de la jugulaire ou sinus sigmoïde) : 0 (non) / 1 (oui)

4. Analyse des patients avec TDM normal :

- Devenir des patients avec TDM normal : 1 (chirurgie d'exploration et traitement) / 2 (appareillage auditif) / 3 (surveillance/suivi) / 4 (exploration chirurgicale sans traitement)
- Résultat auditif en cas de chirurgie : 1 (amélioration) / 2 (absence d'amélioration) / 3 (dégradation)

AUTEUR : Nom : ROMBAUT

Prénom : Clément

Date de soutenance : 8 Juin 2021

Titre de la thèse : Surdit  de transmission et mixte   tympan normal : analyse descriptive scanographique d'une s rie de 197 patients

Th se - M decine - Lille 2021

DES + sp cialit  : DES de radiodiagnostic et imagerie m dicale

Mots-cl s : surdit  de transmission ; tympan normal ; scanner ; otospongiose

R sum  : La surdit  de transmission   tympan normal est une entit  pathologique fr quemment rencontr e en otologie, qui concerne aussi bien les hommes que les femmes et affecte toutes les tranches d' ge. Elle constitue un cadre nosologique h t rog ne qui regroupe des pathologies otologiques vari es (constitutionnelles ou acquises), mais nettement domin es par l'otospongiose.

L'examen TDM est un examen de r f rence fiable, sensible et sp cifique pour le diagnostic et la prise en charge des cas de surdit  de transmission avec une membrane tympanique normale.

Nous avons  valu  la pr valence des pathologies responsable de surdit  de transmission dans notre s rie de 197 patients sur une p riode de 48 mois et analys  le devenir ainsi que la prise en charge des patients avec bilan  tiologique scanographique n gatif.

Composition du Jury :

Pr sident :

Monsieur le Professeur Jean-Pierre PRUVO

Assesseurs :

Madame le Professeur Anne COTTEN

Monsieur le Professeur Christophe VINCENT

Monsieur le Docteur Denis BERTELOOT

Directeur de th se :

Madame le Docteur Fr d rique DUBRULLE