



ⵜⴰⵎⴰⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⴰⵎⴰⵔ ⵏ ⵓⵎⴰⵎⴰⵏ ⵏ ⵓⵎⴰⵎⴰⵏ
Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

Année 2021

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
ⵜⴰⵎⴰⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⴰⵎⴰⵔ ⵏ ⵓⵎⴰⵎⴰⵏ ⵏ ⵓⵎⴰⵎⴰⵏ
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Thèse N°111/21

CHIRURGIE DE L'OTOSPONGIOSE: FACTEURS PRÉDICTIFS DE RÉUSSITE :
Expérience du Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale
de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès
(A propos de 36 cas)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 04/03/2021

PAR

M. KHAYAT Omar

Né le 11 Janvier 1996 à FES

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Otospongiose – Chirurgie – Résultats – Facteurs prédictifs

JURY

M. OUDIDI ABDELLATIF.....	PRESIDENT
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. ATTIFI HICHAM.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. NADOUR KARIM	} JUGES
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. EL BOUKHARI ALI	
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. BOULAHRI TARIK	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Neurologie	

PLAN

I. INTRODUCTION	9
II. RAPPEL ANATOMIQUE DE L'OREILLE MOYENNE	10
A. La caisse du tympan	10
A. La chaîne des osselets	12
B. La fenêtre ovale	16
C. La corde du tympan	17
III. PHYSIOLOGIE DE L'AUDITION	21
A. Transmission de l'onde sonore à l'oreille interne	21
B. Perceptions de l'onde sonore par l'oreille interne	22
C. La discrimination des tons	25
D. La discrimination de l'intensité	26
IV. ÉTUDE PRATIQUE	28
A. Objectifs de l'étude	28
B. Matériel et méthodes	28
1. Période et type de l'étude	28
2. Critère d'inclusion et d'exclusion	28
3. Méthodologie de l'étude	29
4. Analyse statistique	31
C. Résultats de l'étude	32
1. Données épidémiologiques	32
2. Données cliniques	34
3. Données paracliniques	35
4. Données opératoires	44
5. Suites opératoires	50
6. Données postopératoires	51
V. Discussion	58
A. Epidémiologie	58
B. Physiopathologie	60
C. Histologie	61
1. Macroscopie	61
2. Microscopie	62
3. Classification du blocage platinaire	62
D. Etiopathogénie de l'otospongiose	64

1. Facteur génétique.....	64
2. Facteurs hormonaux.....	65
3. Virus de la rougeole	66
4. Facteurs auto-immuns	66
5. Transporteur de sulfate de la dysplasie diastrophique.....	67
E. Diagnostic de l'otospongiose.....	67
1. Signes cliniques.....	68
2. Examens complémentaires	72
3. Imagerie de l'otospongiose.....	80
4. Formes cliniques	86
F. Diagnostics différentiels	89
1. Séquelles d'otite chronique à tympan fermé.....	89
2. Aplasies mineures	90
3. Syndrome de Minor	90
4. Syndrome de Gusher ou surdit� DFN3 (deafness type 3) li�e � l'X.....	92
5. Ankylose de la t�te du marteau.....	92
6. Maladie de Lobstein.....	93
G. Prise en charge de l'otospongiose.....	93
1. Buts	93
2. Moyens	94
3. Indications	133
H. Surveillance.....	136
1. Modalit�s	136
2. R�sultats audiom�triques	138
I. Facteurs influen�ant les r�sultats de la chirurgie.....	143
1. Facteurs pr�dictifs de r�ussite	143
2. Facteurs d'�chec.....	149
VI. Conclusion	151
R�sum�.....	152
Bibliographie.....	162

LISTE DES FIGURES

Figure 1: L'oreille	11
Figure 2: Vue de face de la caisse du tympan.....	11
Figure 3: Anatomie des osselets	14
Figure 4: Anatomie de l'étrier.....	15
Figure 5: Vue latérale de la caisse du tympan montrant la fenêtré ovale et ses rapports	17
Figure 6: Vue latérale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans le rocher.....	19
Figure 7: Vue médiale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans l'oreille moyenne	20
Figure 8: Propagation de l'onde sonore	24
Figure 9: Répartition des fréquences sur la cochlée	26
Figure 10: Répartition des patients en fonction de l'âge.....	32
Figure 11: Répartition des patients selon le sexe	33
Figure 12: Audiogramme préopératoire moyen.....	35
Figure 13: Répartition des cas en fonction du stade audiométrique d'Aubry.....	37
Figure 14: Casque pour l'examen de la conduction aérienne (service ORL – CCF HMMI).	38
Figure 15: Serre-tête pour l'examen conduction osseuse (service ORL – CCF HMMI).	37
Figure 16: Audiogramme (service ORL – CCF HMMI).....	39
Figure 17: Impédancemètre (service ORL – CCF HMMI).....	40
Figure 18: Impédancemétrie (service ORL – CCF HMMI).	41
Figure 19: TDM du rocher montrant un foyer otospongieux (service ORL – CCF HMMI)	43
Figure 20: Répartition en fonction des gestes platinaire effectués	45
Figure 21: Position opératoire optimale du patient (service ORL – CCF HMMI).....	46
Figure 22: Incision inter-trago-hélicéenne de la voie endaurale (service ORL – CCF HMMI).	47
Figure 23: Vue chirurgicale montrant la voie endaurale à minima (service ORL – CCF HMMI).	47
Figure 24 : Prothèse utilisée (service ORL – CCF HMMI).	48

Figure 25: Vue chirurgicale montrant le piston Teflon en place (1) autour de la branche descendante de l'incus(2) (service ORL – CCF HMMI).....	48
Figure 26: Fermeture (service ORL – CCF HMMI).....	49
Figure 27: Données audiométriques préopératoires et post-opératoires	52
Figure 28: Gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne en postopératoire.....	52
Figure 29: Gains en conduction aérienne par fréquence	53
Figure 30: Gains en conduction osseuse par fréquence.....	54
Figure 31: Taux d'amélioration de conduction osseuse	57
Figure 32: Les 5 types de blocage platinaire selon la classification de Portmann...	63
Figure 33: Test de Rinne et test de Weber.....	71
Figure 34: Audimétrie tonale montrant une surdité de transmission avec encoche de Carhart à 2000 Hz	74
Figure 35: Impédancemétrie d'un patient atteint d'otospongiose montrant une diminution de la compliance et des réflexes stapédiens absents.....	78
Figure 36: Otospongiose type 0. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) ..	82
Figure 37: Otospongiose type 1a. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche).....	82
Figure 38: Otospongiose type 1b. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche)	82
Figure 39: Otospongiose type 2. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche)	82
Figure 40: Otospongiose type 3. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) : (flèche)	83
Figure 41: Otospongiose type 4a. Coupe TDM axiale : (flèches)	83
Figure 42: : Otospongiose type 4b. Coupes TDM axiales.....	83
Figure 43: Coupe coronale du rocher montrant une déhiscence du canal semi circulaire supérieur.....	91
Figure 44: Voie du méat	98
Figure 45: Voie endaurale minimale	100
Figure 46: Ouverture de la caisse du tympan.	102
Figure 47: Trou de sécurité	105
Figure 48: Section du tendon du muscle de l'étrier	106

Figure 49: Désarticulation incudo–stapédienne	107
Figure 50: Réclinaison du muco–périoste	109
Figure 51: Fissuration verticale de la platine	110
Figure 52: Hémi–platinectomie postérieure puis antérieure.....	111
Figure 53: Interposition veineuse.	112
Figure 54: Piston trans–platinaire	114
Figure 55: Platinotomie avec interposition	115
Figure 56: Utilisation du laser.....	118
Figure 57: Extraction d'une platine flottante	121
Figure 58: Platine flottante abandonnée dans le labyrinthe et poursuite de l'intervention (interposition – piston)	122
Figure 59: Pénétration intra–vetibulaire de l'extrémité médiale du piston (flèche)	125
Figure 60: Bulle d'air intralabyrinthique signant le pneumolabyrinthe (flèche) . .	126
Figure 61: Coupe IRM en T1 montrant un hypersignal spontané intravestibulaire .	128
Figure 62: Rinne en pré et postopératoire et gains de Rinne selon la littérature..	138
Figure 63: Seuils de CO en pré et postopératoire et gains de CO selon la littérature.	140
Figure 64 : Seuils de CA en pré et postopératoire et gains en CA selon la littérature	141

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Données audiométriques préopératoires.	36
Tableau 2: Complications et incidents peropératoires	50
Tableau 3: Taux de fermeture du Rinne à 1,6 et 12 mois	55
Tableau 4: Facteurs prédictifs de la réussite chirurgicale.....	56
Tableau 5: Sex-ratio selon la littérature.....	59
Tableau 6: Age moyen de la chirurgie de l'otospongiose selon la littérature	60
Tableau 7: Tableau comparatif des avantages et inconvénients des lasers Argon, KTP et CO2	118
Tableau 8 : Taux de réussite chirurgicale selon la littérature	139
Tableau 9: Réussite chirurgicale en fonction du sexe selon la littérature	143
Tableau 10: Réussite chirurgicale en fonction de l'âge selon la littérature	144
Tableau 11: Réussite chirurgicale en fonction du geste platinaire selon la littérature	146
Tableau 12: Réussite chirurgicale en fonction du Rinne préopératoire selon la littérature	149

LISTE DES ABREVIATIONS

ARN	: Acide ribonucléique
CA	: Conduction aérienne
CCF	: Chirurgie cervico-faciale
CO	: Conduction osseuse
dB	: Décibel
DFN3	: deafness type 3
HLA	: Human leukocyte antigen
HMMI	: Hôpital Militaire Moulay Ismail
Hz	: Hertz
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
KHz	: Kilohertz
KTP	: Potassium titanyl phosphate
Mg	: Milligramme
ml	: Millilitre
mm	: Micromètre
mm	: Millimètre
mmH ₂ O	: Millimètre d'eau
mmHg	: Millimètre de mercure
nm	: Nanomètre
ORL	: Oto-rhino-laryngologie
pH	: Valeur-p
RPO	: Rinne postopératoire
s	: Seconde
TDM	: Tomodensitométrie
TFN- α	: tumor necrosis factor alpha
VNG	: Videonystagmographie

I. INTRODUCTION

L'otospongiose est une maladie génétique de transmission autosomique dominante caractérisée par une ostéodystrophie osseuse de la capsule labyrinthique responsable d'une surdité de transmission (ou d'une surdité mixte à prédominance transmissionnelle) par ankylose stapédo-vestibulaire, ou parfois d'une surdité de perception dans les rares formes cochléaires.

Son diagnostic est le plus souvent aisément posé en couplant les données cliniques, audiométriques et scanographiques. Sa prise en charge relève généralement de la chirurgie dont le but principal est de rétablir une bonne transmission de l'onde sonore et d'assurer une vie socioprofessionnelle acceptable. La technique adoptée est différente selon les auteurs (platinotomie, platinectomie). Le traitement peut également faire appel à une prothèse auditive.

Le choix de la technique opératoire a été largement étudié dans la littérature comme facteur prédictif de la qualité du résultat fonctionnel de la chirurgie. D'autres facteurs tels que l'âge, le sexe, le stade audiométrique, le diamètre de la prothèse utilisée, le rinne préopératoire pouvant influencer ces résultats fonctionnels ont été peu évalués.

Afin de mieux cerner le sujet, on a dans un premier temps fait une synthèse des connaissances actuelles concernant l'otospongiose, puis dans un second temps on a mené une étude rétrospective (2015-2019) dans le service d'ORL de l'HMMI afin d'analyser les résultats fonctionnels, de les comparer à la littérature et de déterminer les facteurs pourvoyeurs de bons résultats.

II. RAPPEL ANATOMIQUE DE L'OREILLE MOYENNE

A. La caisse du tympan [1,2]

La caisse du tympan est une petite cavité remplie d'air, renfermant la chaîne ossiculaire et tapissée d'une muqueuse, creusée dans la partie pétreuse de l'os temporal ayant la forme d'un parallélépipède à 6 parois.

La paroi supérieure ou tégumentale (toit) de l'oreille moyenne consiste en une mince couche osseuse qui sépare l'oreille moyenne de la fosse crânienne moyenne.

La paroi inférieure ou jugulaire (plancher) de l'oreille moyenne est constituée par une fine couche d'os qui la sépare de la veine jugulaire. Près du bord médial du plancher, une petite ouverture livre passage au rameau tympanique du nerf glossopharyngien (IX) qui pénètre dans l'oreille moyenne.

La paroi latérale ou membraneuse de l'oreille moyenne est formée presque entièrement par la membrane tympanique, mais comme celle-ci ne s'étend pas en haut sa partie supérieure est formée par la paroi latérale du récessus épitympanique.

La paroi médiale ou labyrinthique de l'oreille moyenne la sépare de l'oreille interne. Elle se caractérise par le promontoire et par les deux fenêtres ovale et ronde.

La paroi antérieure de l'oreille moyenne est partiellement incomplète. La partie inférieure est formée par une fine couche osseuse qui sépare la cavité tympanique de l'artère carotide interne. La partie supérieure quand elle est formée par l'abouchement de la trompe d'Eustache et le canal contenant le muscle tenseur du tympan.

La paroi postérieure ou mastoïdienne de l'oreille moyenne est partiellement complète. La partie inférieure de la paroi est formée par une cloison osseuse entre la caisse du tympan et les cellules aériques mastoïdiennes. En haut, le récessus épitympanique est en continuité avec l'aditus ad antrum (orifice postérieur qui ouvre le passage vers l'antre mastoïdien).

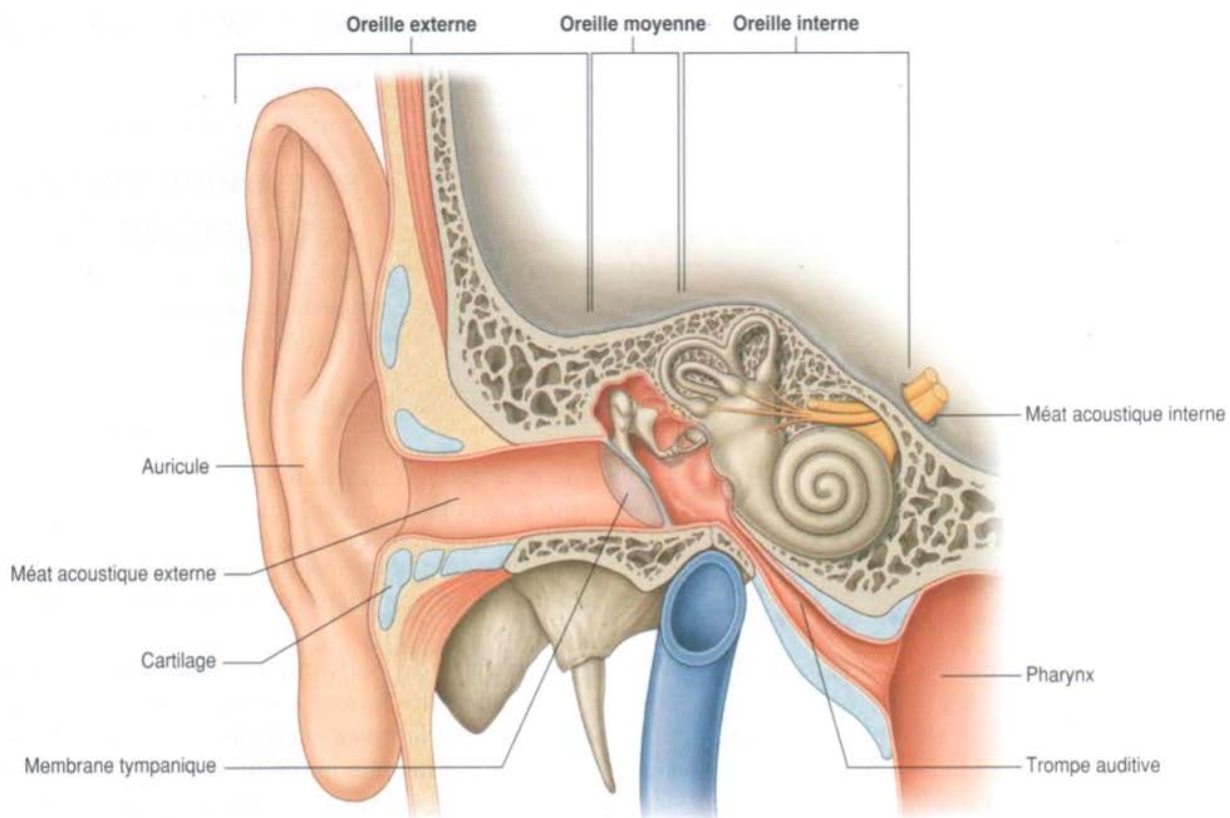


Figure 1: L'oreille

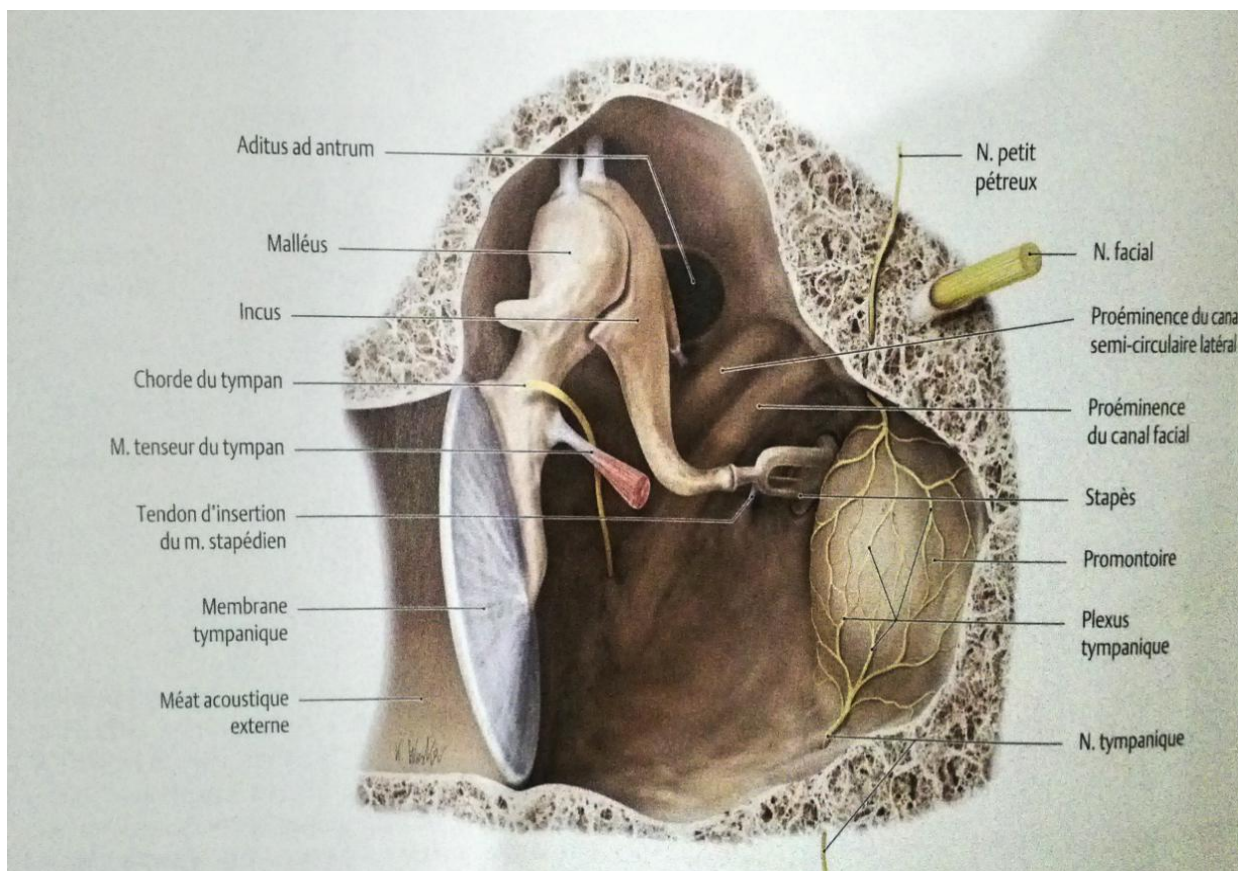


Figure 2: Vue de face de la caisse du tympan

B. La chaîne des osselets [1,3,4]

La caisse du tympan est parcourue, de la membrane du tympan à la fenêtre ovale, par la chaîne ossiculaire formée de trois osselets articulés entre eux qui sont de dehors en dedans : le malleus (le marteau), l'incus (l'enclume) et le stapes (l'étrier)

Le malleus présente trois parties : La tête située dans le récessus épitympanique qui s'articule avec l'incus, le manche attaché à la membrane tympanique et le col situé entre les deux.

L'incus est l'os qui s'interpose entre le malleus et le stapes. Il est comparé à une molaire du fait qu'il présente un corps et deux racines. Le corps prend refuge dans le récessus épitympanique et s'articule avec la tête du malleus alors que la branche inférieure se dirige vers le bas, parallèle au manche du malleus, et se termine par un ronflement appelé le processus lenticulaire qui s'articule avec le stapes.

Le stapes est l'os le plus médial de la chaîne des osselets. Il s'étend horizontalement du processus lenticulaire à la fenêtre ovale. Il a la forme d'un étrier de cavalerie avec une tête qui répond à la surface articulaire du processus lenticulaire de l'incus, deux branches, antérieure et postérieure, formant une arche osseuse et une base qui obture la fenêtre ovale. La base est séparée des lèvres de la fenêtre ovale par le ligament annulaire dont la souplesse permet à la base du stapes de se mouvoir dans la fenêtre et de transmettre ainsi les variations de pression aux liquides endolabyrinthiques. Le muscle stapédien, innervé par le nerf stapédien, branche de la troisième portion du nerf facial intra-pétreux, prend naissance dans l'éminence pyramidale et se termine sur la tête de l'étrier.

Quant à sa vascularisation, le stapes se nourrit principalement d'une branche de l'artère stylomastoïdienne, elle-même branche de l'artère auriculaire postérieure, qui accompagne le tendon du muscle stapédien. Il faut cependant souligner la précarité de la vascularisation de l'apophyse lenticulaire de l'incus qui dépend principalement de cette vascularisation stapédienne et du réseau superficiel sous-muqueux de la caisse du tympan. Cette vascularisation précaire explique la possibilité, après une section du tendon du muscle stapédien et l'ablation du stapes, réalisées lors de la chirurgie de l'otospongiose, de voir apparaître une nécrose de l'extrémité inférieure de la branche longue de l'incus, entraînant une chute du piston qui lui était accroché.

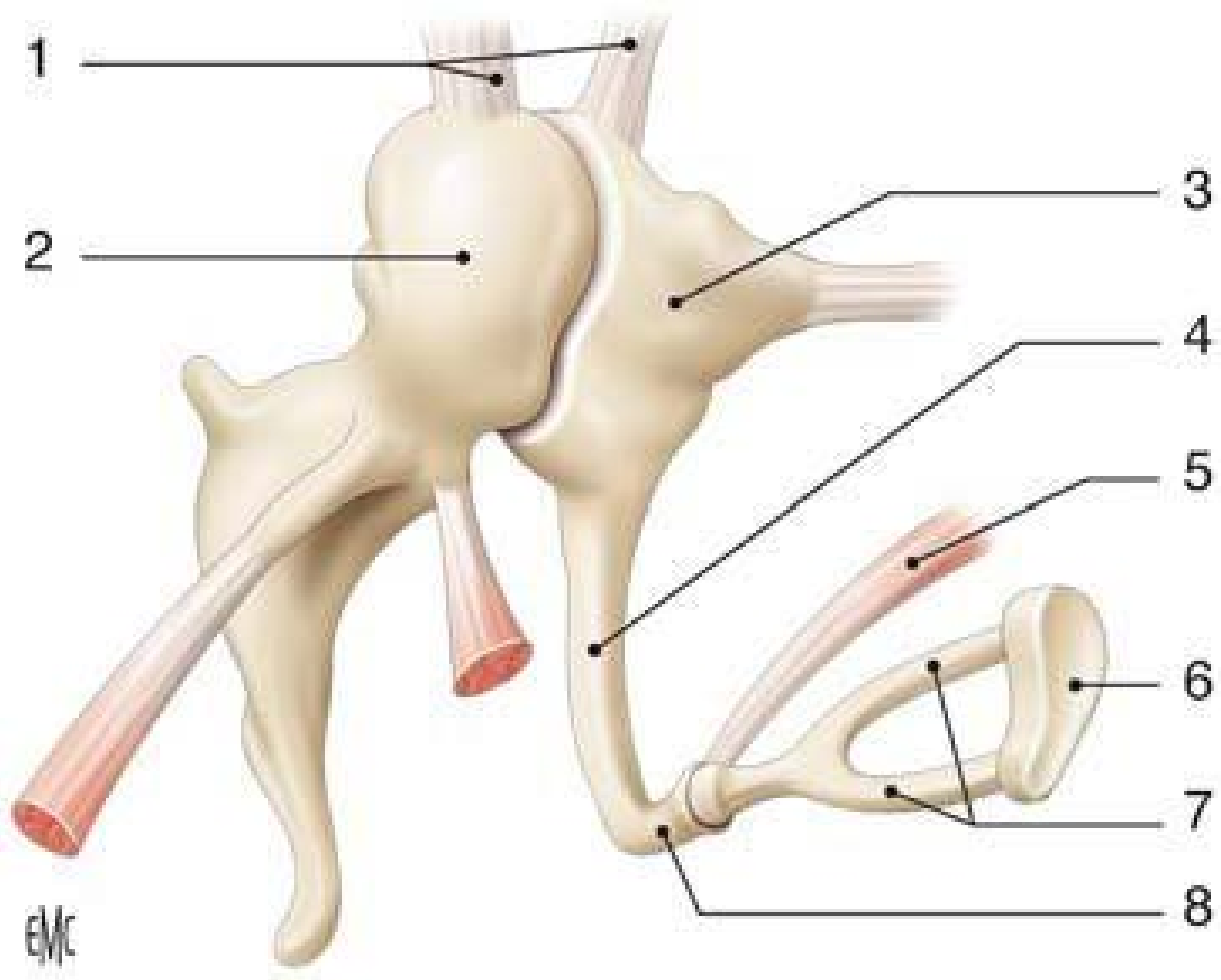


Figure 3: Anatomie des osselets [4]

- 1. Ligaments suspenseurs*
- 2. Tête du malleus*
- 3. Corps de l'incus*
- 4. Branche longue de l'incus*
- 5. Muscle stapédien*
- 6. Base du stapes*
- 7. Branches du stapes*
- 8. Processus lenticulaire de l'incus*

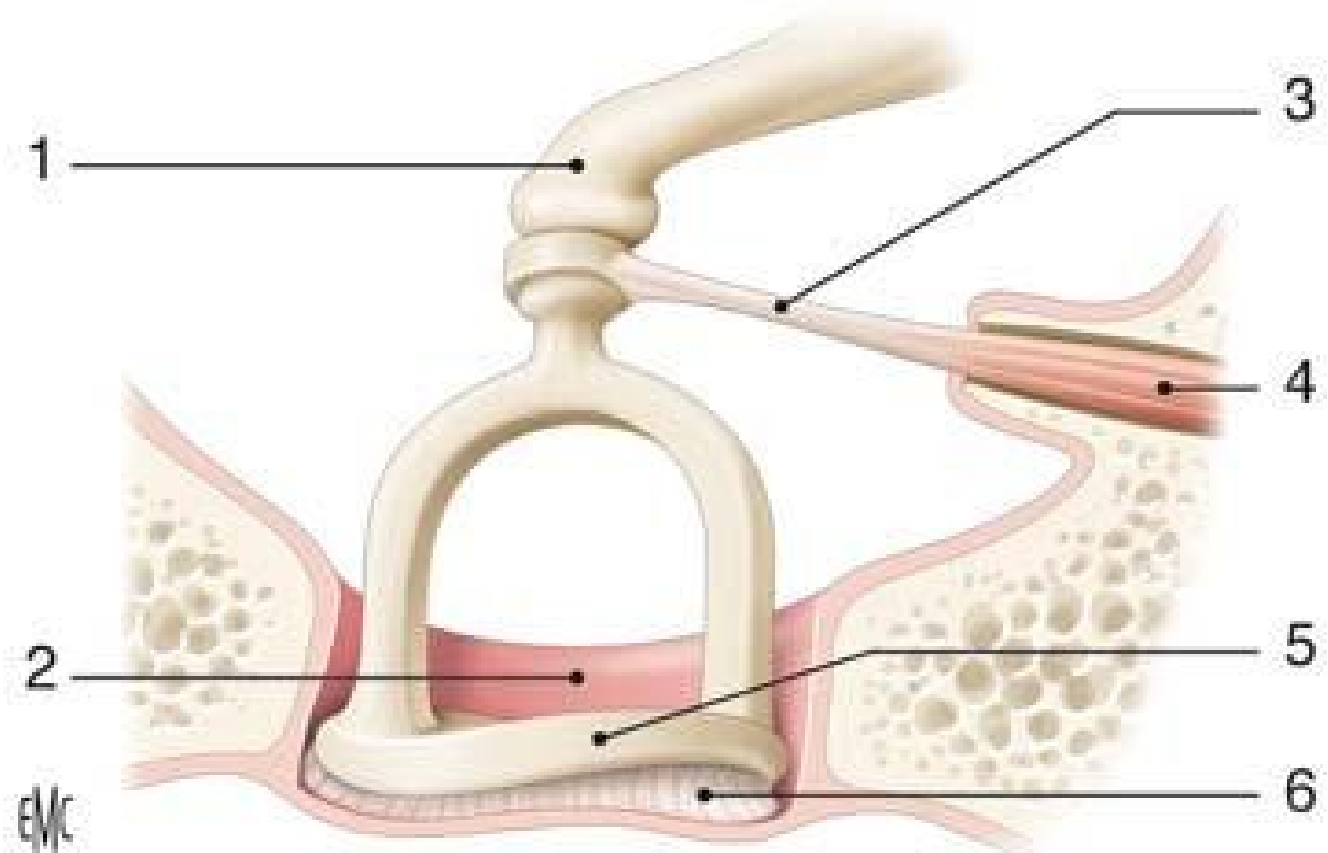


Figure 4: Anatomie de l'étrier[4]

- 1. Processus lenticulaire de l'incus*
- 2. Fenêtre ovale*
- 3. Tendon du muscle stapédien*
- 4. muscle stapédien*
- 5. Base du stapes*
- 6. Ligament annulaire*

C.La fenêtre ovale [1,3]

La fenêtre ovale fait partie de la paroi médiale de la caisse du tympan. Elle est limitée en en bas et en avant par le promontoire, en haut par la proéminence du canal facial, en dedans par la rampe vestibulaire et en arrière par la paroi postérieure de la cavité tympanique comportant l'éminence pyramidale.

Elle vient loger la base du stapes ce qui en fait le dernier élément au bout de la chaîne des osselets qui propage les vibrations de la membrane tympanique vers l'oreille interne.

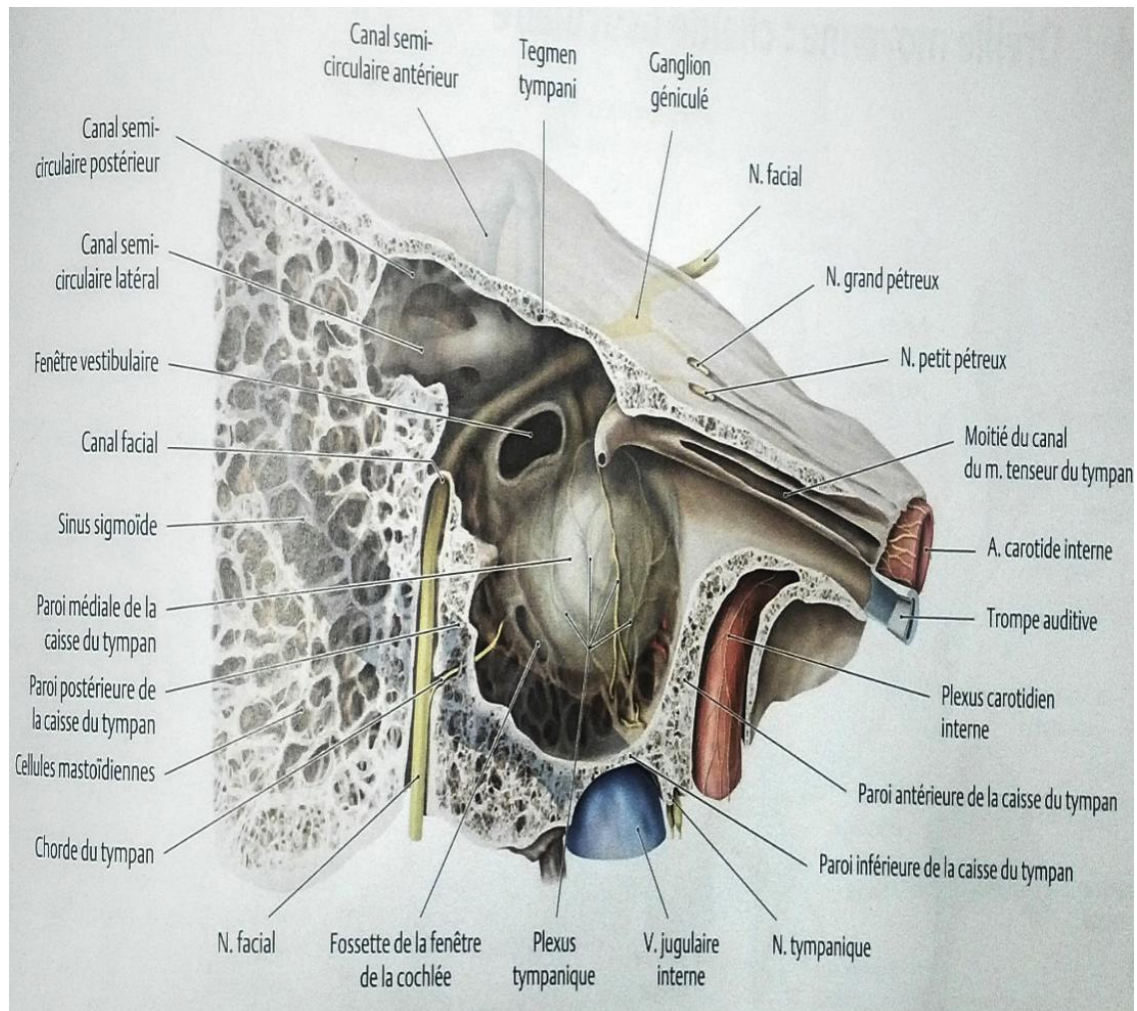


Figure 5: Vue latérale de la caisse du tympan montrant la fenêtré ovale et ses rapports

D. La corde du tympan [1,3]

La corde du tympan est une branche du nerf facial, qui naît de sa troisième portion intrapétreuse (portion mastoïdienne), 2 à 3mm avant son émergence par le foramen stylo-mastoïdien. Elle remonte le long du canal tympanique selon un trajet récurrent, puis pénètre dans la caisse du tympan à travers sa paroi postérieure en passant près de la partie supérieure de la membrane tympanique, se dirige ensuite en haut et en avant pour passer en dehors de la branche descendante de l'enclume puis en dedans du manche du marteau, avant de quitter l'oreille moyenne par un canal qui gagne la fissure pétro-tympanique, fissure par laquelle elle finira par quitter le crâne pour rejoindre le nerf lingual dans la fosse infratemporale.

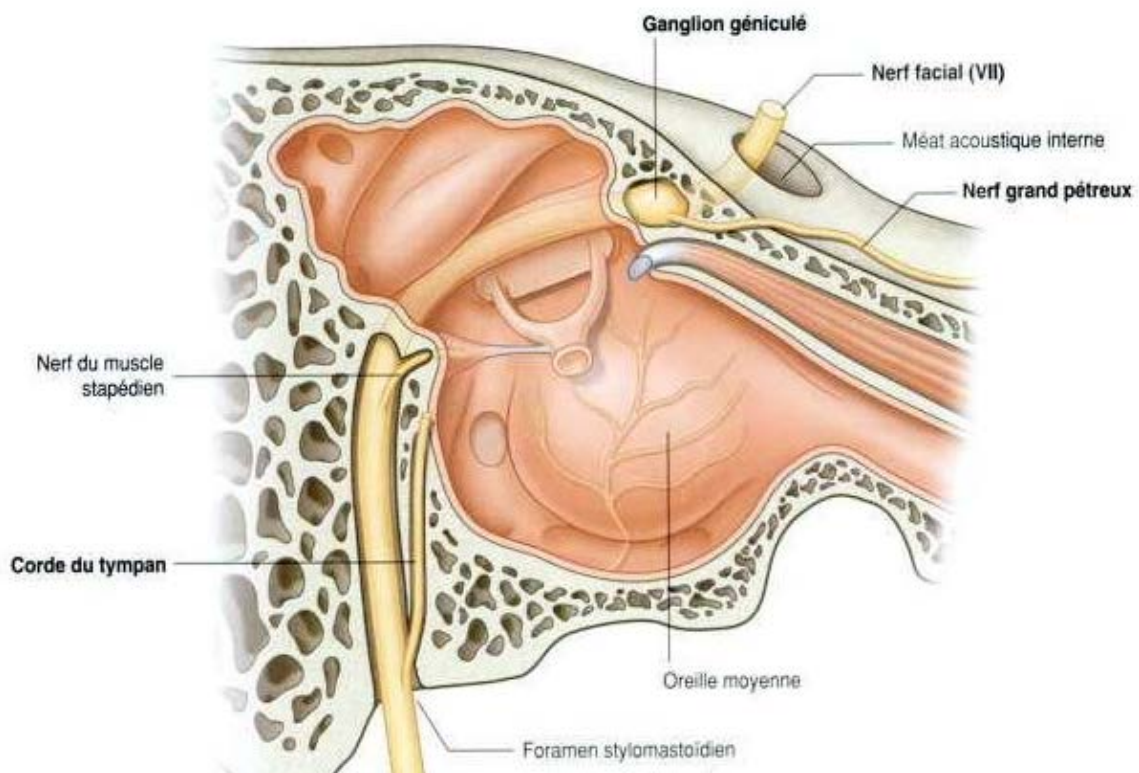


Figure 6: Vue latérale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans le rocher

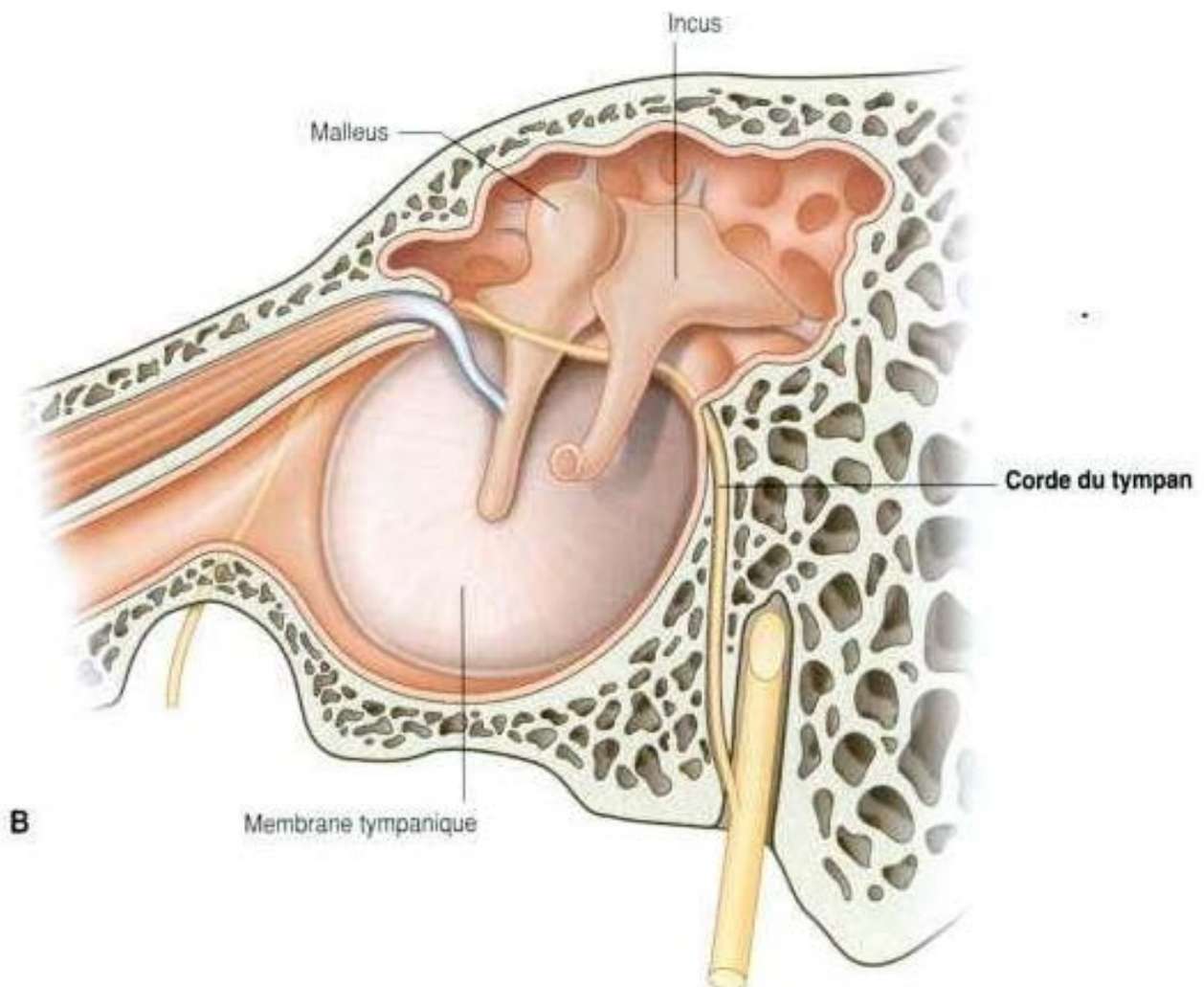


Figure 7: Vue médiale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans l'oreille moyenne

III. PHYSIOLOGIE DE L'AUDITION [2,5]

A. Transmission de l'onde sonore à l'oreille interne

La membrane tympanique, qui ferme l'entrée de l'oreille moyenne, vibre quand elle est atteinte par des ondes sonores. L'alternance des hautes et basses pressions de celles-ci fait bomber alternativement en dedans et en dehors le tympan à l'unisson des ondes sonores.

Au repos, la pression de l'air des deux côtés de la membrane tympanique doit être la même pour que celle-ci puisse se déplacer librement. La face externe du tympan est soumise à la pression atmosphérique qui règne dans l'oreille externe. Sa face interne du côté de l'oreille moyenne l'est également par l'intermédiaire de la trompe d'Eustache qui relie l'oreille moyenne au pharynx. La trompe d'Eustache est normalement fermée mais elle s'ouvre au cours du bâillement, de la mastication, et de la déglutition. Cette ouverture permet l'égalisation de la pression de l'air contenue dans l'oreille moyenne et de la pression externe.

L'oreille moyenne transfère les mouvements vibratoires du tympan aux liquides de l'oreille interne. Ce transfert est aidé par la chaîne des osselets. Quand le tympan vibre sous l'action d'ondes sonores, la chaîne des osselets est mise en mouvement à la même fréquence et transmet le mouvement à la fenêtre ovale. La pression exercée sur celle-ci produit des ondes dans les liquides contenus dans l'oreille interne aux mêmes fréquences que celles des ondes sonores initiales. Mais il faut plus de pression pour déplacer du liquide que du gaz. Deux mécanismes relevant de la chaîne des osselets amplifient la pression exercée par les ondes sonores sur le tympan :

Premièrement, la surface du tympan est beaucoup plus grande que celle de la fenêtre ovale. La pression étant égale par définition à la force divisée par la surface

sur laquelle elle est appliquée, la pression augmente quand la force exercée sur le tympan est transmise à la fenêtre ovale.

Deuxièmement, par un effet de levier, la chaîne des osselets contribue à augmenter la force exercée sur la fenêtre ovale.

Par ces deux mécanismes, cette force est environ 20 fois plus grande que ce qu'elle serait si le son atteignait directement la fenêtre ovale ; elle est ainsi suffisante pour ébranler les liquides de l'oreille interne.

B. Perceptions de l'onde sonore par l'oreille interne

Le mouvement de piston de l'étrier contre la fenêtre ovale déclenche des ondes de pression dans le compartiment supérieur de la cochlée. Comme le liquide est incompressible, la pression causée par le déplacement vers l'intérieur de la fenêtre ovale se dissipe de deux façons : par le déplacement de la fenêtre ronde et par le déplacement de la membrane basilaire. Dans le premier cas (Figure 8: onde (1)) l'onde de pression pousse le liquide dans le compartiment supérieur, puis autour de l'hélicotrème et dans le compartiment inférieur où il repousse la fenêtre ronde qui bombe dans l'oreille moyenne. Quand l'étrier revient en arrière et tire la fenêtre ovale vers l'oreille moyenne le sens de déplacement du liquide s'inverse ce qui attire vers l'intérieur la fenêtre ronde. Ce mécanisme n'intervient pas dans la réception du son mais contribue seulement à dissiper la pression.

Les ondes de pression à l'origine de la réception du son prennent un « raccourci » (Figure 8 : onde (2)). L'onde de pression du compartiment supérieur est transmise au canal cochléaire puis, à travers la membrane basilaire, au compartiment inférieur où elle contribue à faire bomber la fenêtre ronde alternativement vers l'intérieur ou l'extérieur. La particularité essentielle de ce mécanisme par rapport au précédent est que, en traversant la membrane basilaire,

la pression la déplace (la fait vibrer) de haut en bas de façon synchrone à l'onde de pression. Comme l'organe de Corti est solidaire de la membrane basilaire, les cellules ciliées montent et descendent avec les oscillations de celle-ci. Les cils des cellules réceptrices étant enchâssés dans la membrane tectoriale qui est rigide et fixe, se courbent et se redressent quand la membrane basilaire se déplace par rapport la membrane tectoriale. Ces déformations mécaniques des cils ouvrent et ferment alternativement des canaux à porte des cellules ciliées dépendant des contraintes mécaniques dépolarisant et repolarisant celles-ci (potentiel récepteur) à la même fréquence que le stimulus sonore originel. Le potentiel récepteur des cellules ciliées est converti en potentiel d'action des fibres nerveuses afférentes qui forment le nerf cochléaire, lequel les conduit au cortex auditif du lobe temporal du cerveau, La voie nerveuse entre l'organe de Corti et le cortex auditif du lobe temporal comporte plusieurs synapses dont les plus notables sont dans le tronc cérébral et le Thalamus.

A la différence des voies visuelles, les fibres de la voie auditive se croisent dans le tronc cérébral de sorte que les signaux auditifs de chaque oreille sont transmis aux deux lobes temporaux. C'est pour cela que l'interruption de la voie auditive d'un côté en aval du tronc cérébral n'affecte l'audition ni d'une oreille ni de l'autre.

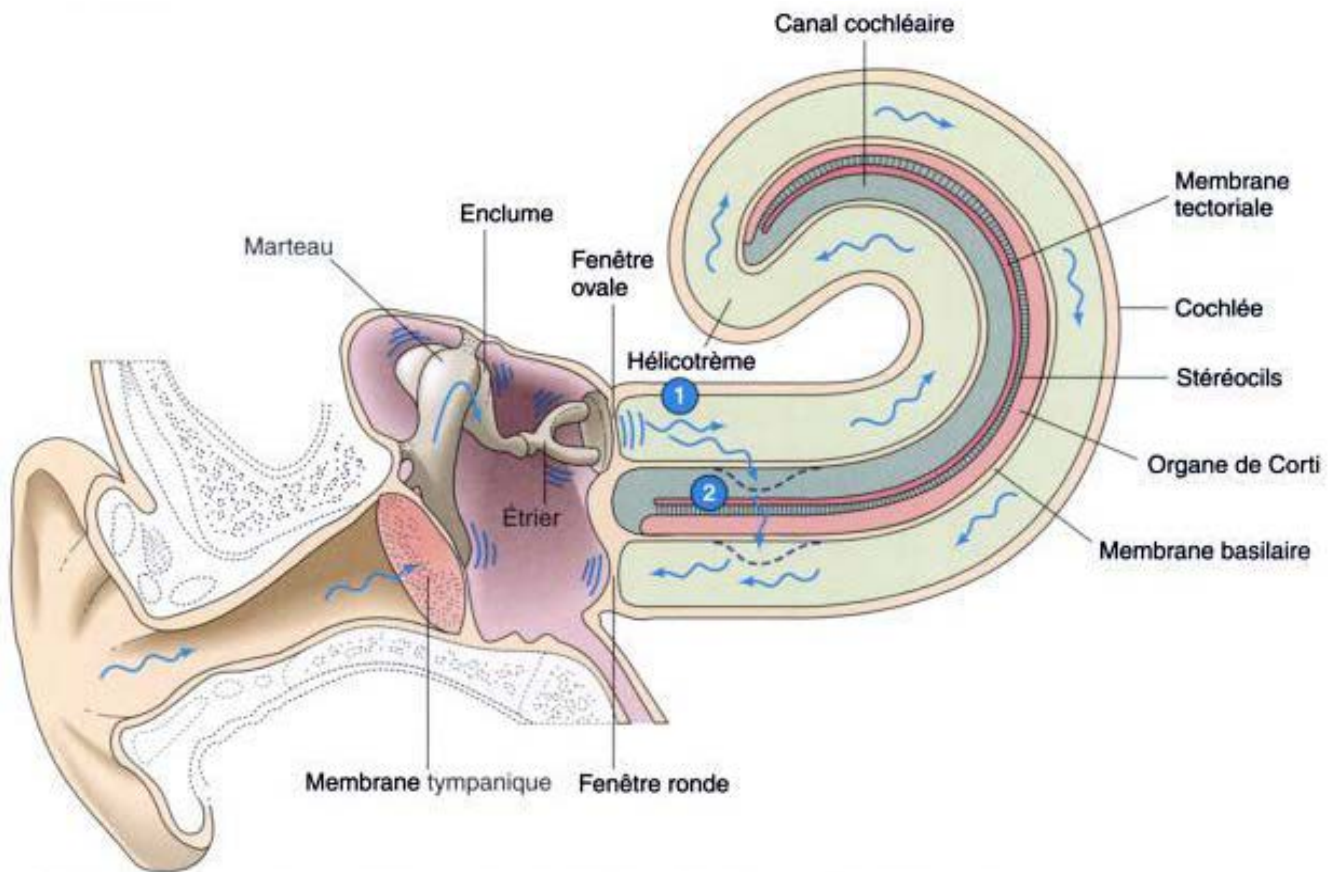


Figure 8: Propagation de l'onde sonore

C. La discrimination des tons

La discrimination des tons (c'est-à-dire la capacité de distinguer les différentes fréquences des ondes sonores) dépend de la forme et des propriétés mécaniques de la membrane basilaire qui est étroite et rigide près de la fenêtre ovale, large et flexible près de l'hélicotrème. En chaque point, la membrane basilaire oscille à une fréquence propre. C'est-à-dire que, en chaque point, l'amplitude maximale des oscillations correspond à une fréquence particulière. L'extrémité étroite la plus proche de la fenêtre ovale oscille de façon préférentielle aux hautes fréquences tandis que l'extrémité large, proche de l'hélicotrème, le fait pour des sons de basses fréquences. Les zones de vibration correspondant aux tons intermédiaires sont échelonnées le long de la membrane des hautes fréquences vers les basses fréquences. A une certaine fréquence d'oscillation de l'étrier, correspond une onde de même fréquence dans la cochlée ; cette onde gagne la région de la membrane basilaire qui a la même fréquence propre. L'énergie de l'onde de pression est dissipée par cette forte vibration de sorte que l'onde meurt à l'endroit de la membrane où l'oscillation est maximale. Ce sont les cellules ciliées de l'organe de Corti situées à cet endroit qui subissent le plus de déformations et qui sont donc les plus activées. L'information correspondante est transmise au système nerveux central qui l'interprète comme un son de cette fréquence particulière. Par l'emploi de techniques modernes on a montré que la membrane basilaire est si finement accordée que la réponse maximale à un certain ton n'occupe guère plus que la largeur d'une cellule ciliée.

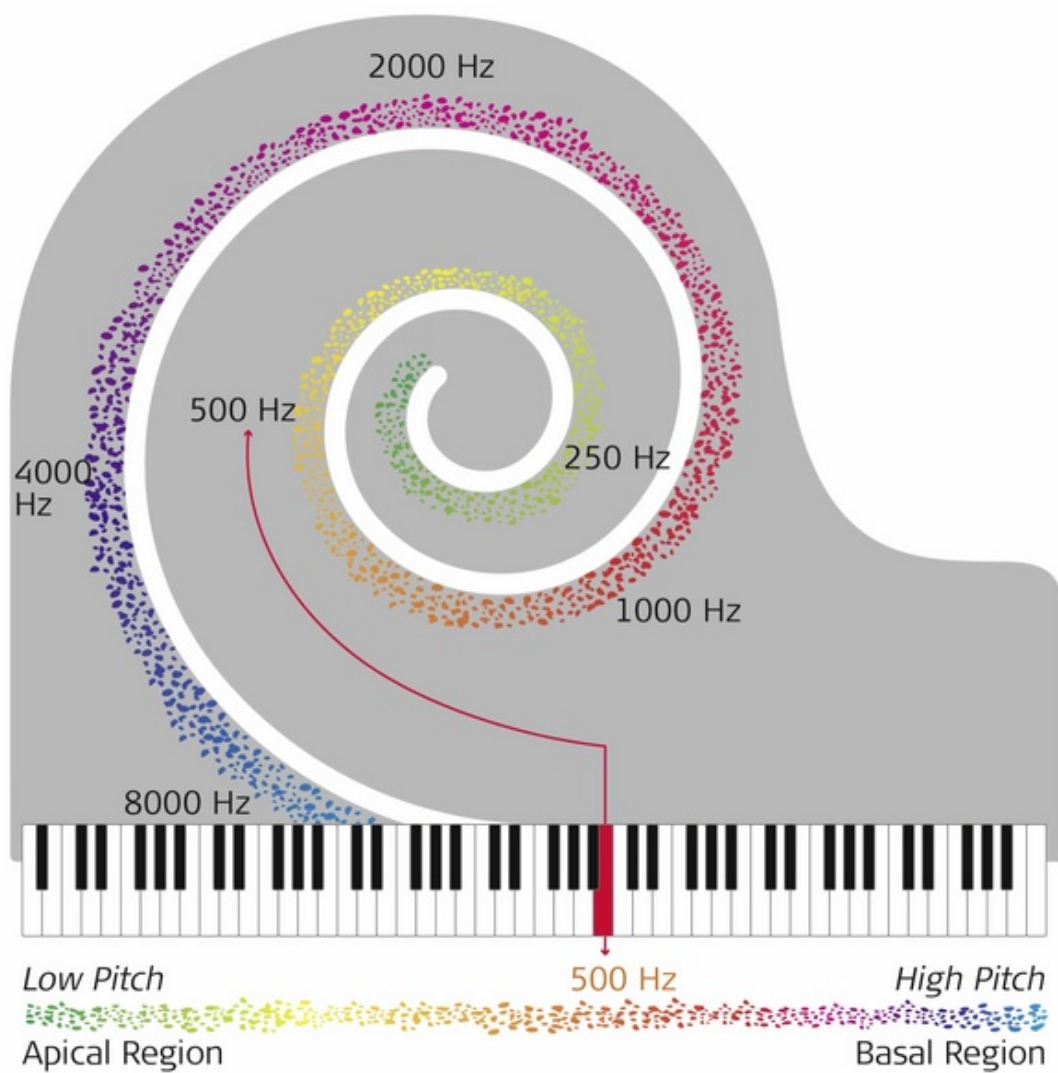


Figure 9: Répartition des fréquences sur la cochlée

D. La discrimination de l'intensité

La discrimination de l'intensité dépend de l'amplitude des vibrations. La plus grande amplitude de déplacement de la membrane tympanique entraîne la plus grande amplitude de vibrations de la membrane basilaire à l'endroit correspondant à la fréquence en cause. Le système nerveux central interprète une grande amplitude comme un son intense.

IV. ÉTUDE PRATIQUE

A.Objectifs de l'étude

La chirurgie de l'otospongiose, est une chirurgie fonctionnelle donnant d'excellents résultats.

L'objectif de notre étude était d'analyser en premier lieu les résultats fonctionnels à court et à moyen terme de la chirurgie de l'otospongiose, pour étudier par la suite la corrélation de certains facteurs avec les résultats obtenus et déterminer ceux qui peuvent être prédictifs de la réussite du traitement chirurgical afin de permettre une sélection plus fine des indications chirurgicales et un choix plus approprié de la technique opératoire.

B. Matériel et méthodes

1. Période et type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur les patients opérés pour otospongiose dans le service d'ORL-CCF de l'HMMI - Meknès, durant la période s'étalant entre Janvier 2015 et Décembre 2019 (5 ans).

2. Critère d'inclusion et d'exclusion

Les critères d'inclusion de notre étude étaient les suivants :

- Compte-rendu opératoire confirmant le diagnostic d'otospongiose par la mise en évidence d'une ankylose stapédo-vestibulaire authentifiée en peropératoire ;
- Audiométrie tonale réalisée en préopératoire moins de 1 mois avant l'acte chirurgical et en postopératoire à 1 mois, 6 mois et 12 mois après la chirurgie ;

- La TDM des rochers n'ayant pas été réalisée chez tous les patients opérés, l'imagerie n'a pas été retenue comme critère de l'étude ;

Nous avons exclu de l'étude :

- Les sujets qui présentaient une surdité de transmission ou mixte en rapport avec une étiologie autre que l'otospongiose, mise en évidence en peropératoire ou sur un scanner préopératoire ;
- Les reprises chirurgicales dont l'intervention initiale n'a pas eu lieu dans notre service et durant la période de notre étude ;
- Les dossiers dont les résultats du suivi audiométrique postopératoire à 1 mois, 6 mois et 12 mois étaient incomplets.

L'analyse des données a permis de recenser 36 dossiers.

3. Méthodologie de l'étude

Les renseignements cliniques, paracliniques, thérapeutiques et de suivi ont été recueillis en consultant les dossiers des malades. Ces données ont été reportées sur des fiches d'exploitation (annexe).

Les paramètres audiométriques pré et post-opératoires (à 1 mois, 6 mois et 12 mois) recueillies étaient :

- Conduction aérienne (CA) ;
- conduction osseuse (CO) ;
- Rinne audiométrique (différence entre les seuils en CA et CO).

Ces données ont été recueillies sur quatre fréquences : 500, 1000, 2000 et 4000 Hz, dissociées puis moyennées.

L'étude a comporté deux parties :

1. Une première partie analysant les résultats fonctionnels de la chirurgie, basée sur les données audiométriques à partir des audiogrammes pré et post-

opératoires faits à 1 mois, 6 mois et 12 mois. Les résultats ont été exprimés en évaluant les paramètres suivants :

Rinne post-opératoire (RPO) qui correspond à la différence entre la moyenne des seuils post-opératoires en conduction aérienne (CA) et en conduction osseuse (CO) sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000Hz avec un succès chirurgical défini par un RPO inférieur ou égal à 10 décibels ;

Réserve cochléaire (RC) qui correspond au gain en conduction osseuse calculé par la différence entre les seuils moyens en CO sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz en pré et en post-opératoire (CO préopératoire - CO postopératoire). Une valeur positive témoigne d'une amélioration de la CO et une valeur négative témoigne d'une baisse de la CO ou d'une labyrinthisation ;

Gain en conduction aérienne (CA) : correspond à la différence entre les seuils moyens en CA sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz en pré et postopératoire (CA préopératoire - CA postopératoire). Une valeur positive du gain témoigne d'une amélioration de la conduction aérienne et une valeur négative d'une dégradation ;

Gain en Rinne : Rinne préopératoire - Rinne postopératoire. Un gain en Rinne positif correspondant à une amélioration du Rinne et un gain négatif à une dégradation.

2. Une deuxième partie étudiant les facteurs prédictifs de la réussite fonctionnelle de la chirurgie. 7 variables ont été étudiées :

- Age
- Sexe
- Stade audiométrique d'Aubry
- Geste platinaire
- Diamètre du piston

- Persistance d'un vertige post-opératoire (au-delà du troisième jour)
- Rinne préopératoire.

4. Analyse statistique

La saisie et le traitement des données ont été réalisés à l'aide du logiciel SPSS.

Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne, tandis que les données qualitatives sont exprimées en pourcentage.

La validation des résultats obtenus a été réalisée grâce à un test Chi-deux pour les variables qualitatives et le test T de Student pour les variables quantitatives.

C. Résultats de l'étude

1. Données épidémiologiques

a) Âge

L'âge de nos patients variait entre 12 et 58 ans avec une moyenne d'âge de 37,25 ans. La tranche d'âge la plus représentative était celle comprise entre 30 et 50 ans.

On a également noté la présence d'un seul cas d'otospongiose juvénile (12 ans).

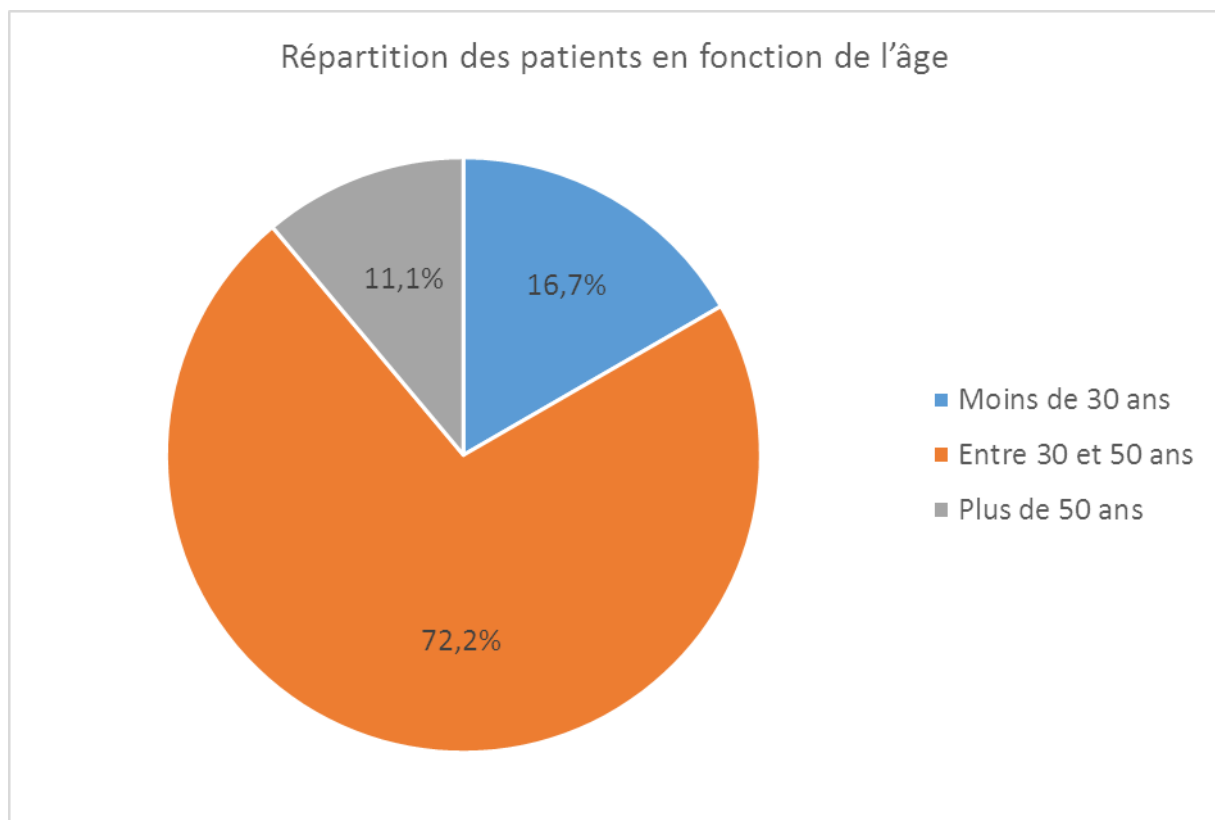


Figure 10: Répartition des patients en fonction de l'âge

b) Sexe

Notre série était composée de 13 hommes et 23 femmes objectivant une nette prédominance féminine avec un sex-ratio Femme/Homme de 1,76.

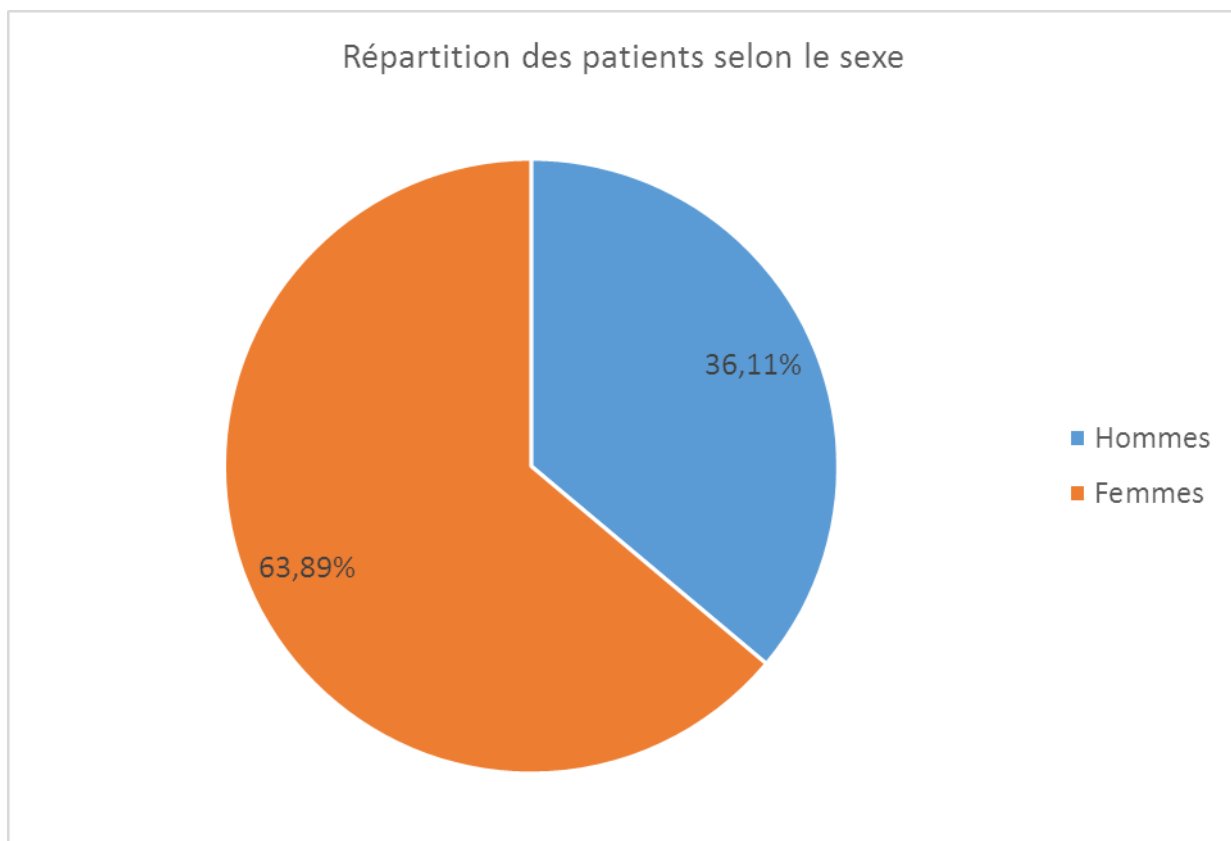


Figure 11: Répartition des patients selon le sexe

2. Données cliniques

a) Signes fonctionnels

(1) Surdit 

L'hypoacousie  tait le principal motif de consultation chez tous nos patients, avec un caract re le plus souvent bilat ral (75% des cas) et progressif. 25% des patients ont rapport  des ant c dents d'otospongiose ou de surdit  non  tiquet e dans la famille.

La dur e d' volution de la surdit  avant la premi re consultation variait entre un 1 et 18ans avec une moyenne de 4,9 ans.

(2) Acouph nes

61,11% de nos patients ont rapport  la pr sence d'acouph nes lors de leur premi re consultation.

(3) Vertiges

Les sensations de vertiges rotatoires ou d'instabilit  ont  t  rapport  par 13,8% des patients.

b) Examen clinique

(1) Micro-otoscopie

L'examen micro-otoscopique a retrouv  un tympan normal chez 35 (97,2%) patients et 1 cas (2,8%) de tympanoscl rose.

(2) Acoum trie

Le diapason 512 est g n ralement utilis  :

- Le Rinne  tait constamment n gatif.
- Le Weber  tait lat ralis  du c t  le plus sourd dans 32 cas (88,8%), signalant ainsi l'oreille la plus atteinte dans les formes bilat rales.

3. Données paracliniques

a) Audiométrie tonale

En se basant sur les audiogrammes préopératoires de nos patients, réalisés à moins d'un mois de l'acte chirurgical, on a pu recueillir les seuils de CO et de CA pour chaque fréquence (500, 1000, 2000 et 4000 Hz.). Les moyennes des seuils de CO et de CA étaient de 25,93dB et de 55,1 dB respectivement avec un Rinne moyen de 29,16 dB.

La moyenne du Rinne préopératoire a dépassé 30dB dans 13 cas (36,1%).

Les moyennes des seuils de CO et de CA fréquence par fréquence ont été rapportées sur le graphique de la Figure 12.

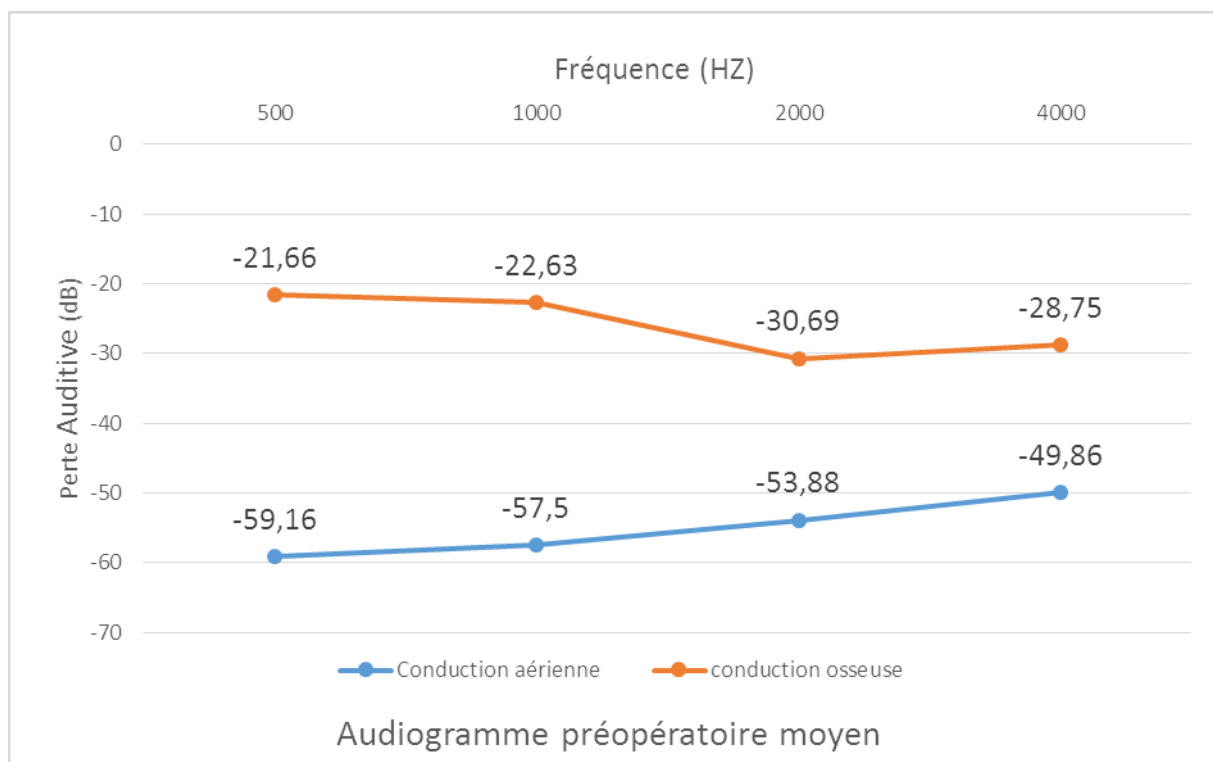


Figure 12: Audiogramme préopératoire moyen

Le tableau 1 rapporte les données audiométriques préopératoires de notre série.

Les conceptions aériennes et osseuses ont été calculées à partir des moyennes sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz.

Tableau 1: Données audiométriques préopératoires.

	Minimum	Maximum	Moyenne
Conduction aérienne (dB)	42,5	81,25	55,1
Conduction osseuse (dB)	12,5	45	25,93
Rinne (dB)	16,25	40	29,16

Selon la classification audiométrique d'Aubry [66], nous avons retrouvé dans notre série :

- Stade I dans 4 cas (11,1%) : une surdité transmissionnelle pure avec éventuellement un effet Carhart, mais la courbe osseuse remonte sur les fréquences aigues.
- Stade II dans 17 cas (47,2%) : « une prélabrynthisation ». Les seuils en conduction aérienne sont abaissés de 40dB de moyenne, la courbe osseuse ne se révèle plus après la fréquence 2000Hz.
- Stade III dans 12 cas (33,3%): une atteinte labyrinthique confirmée. La courbe de la conduction osseuse chute sur les fréquences aigue, la courbe aérienne chute de 30dB sur les fréquences 1000 et 2000 Hz, les fréquences sont amputées à partir de 4000Hz.
- Stade IV dans 3 cas (8,3%) : « une atrophie labyrinthique ». Le déficit en conduction osseuse dépasse 40 dB sur la fréquence 1000 Hz et la courbe s'infléchit rapidement aboutissant à une amputation des fréquences aigues.

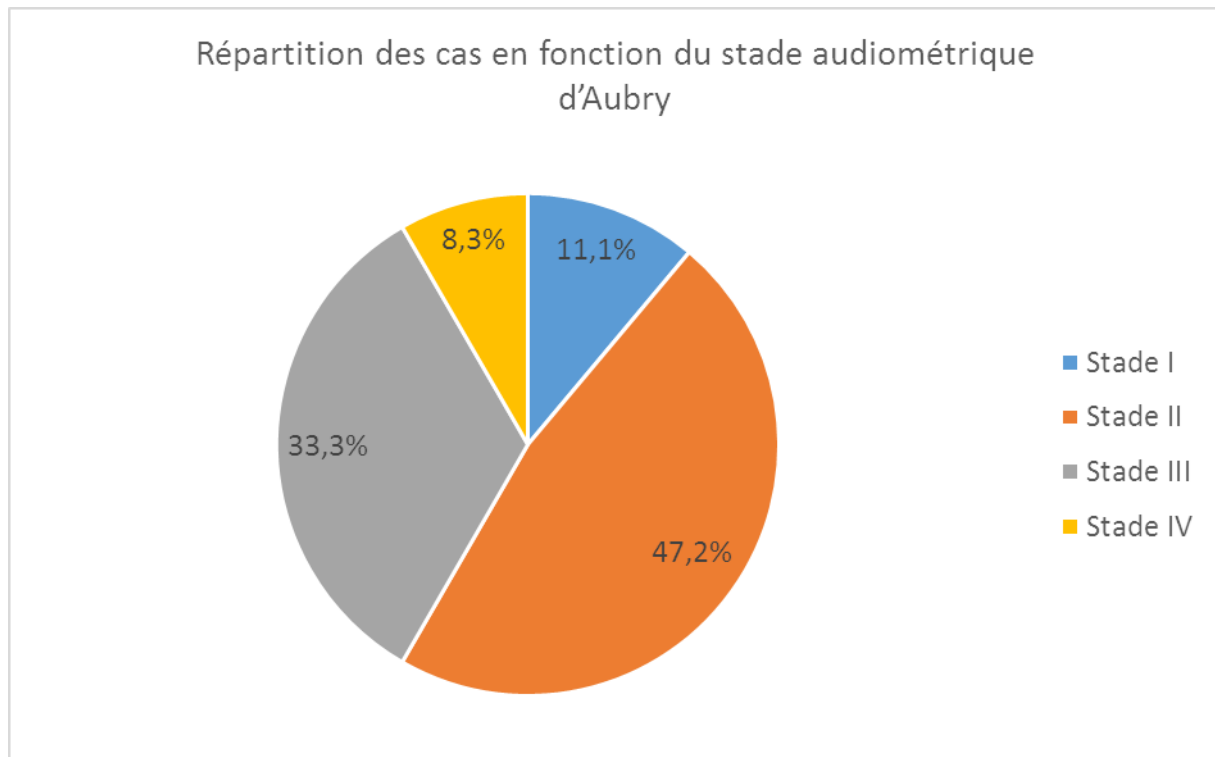


Figure 13: Répartition des cas en fonction du stade audiométrique d'Aubry



Figure 14: Casque pour l'examen de la conduction aérienne (service ORL - CCF HMMI).



Figure 15: Serre-tête pour l'examen conduction osseuse (service ORL - CCF HMMI).

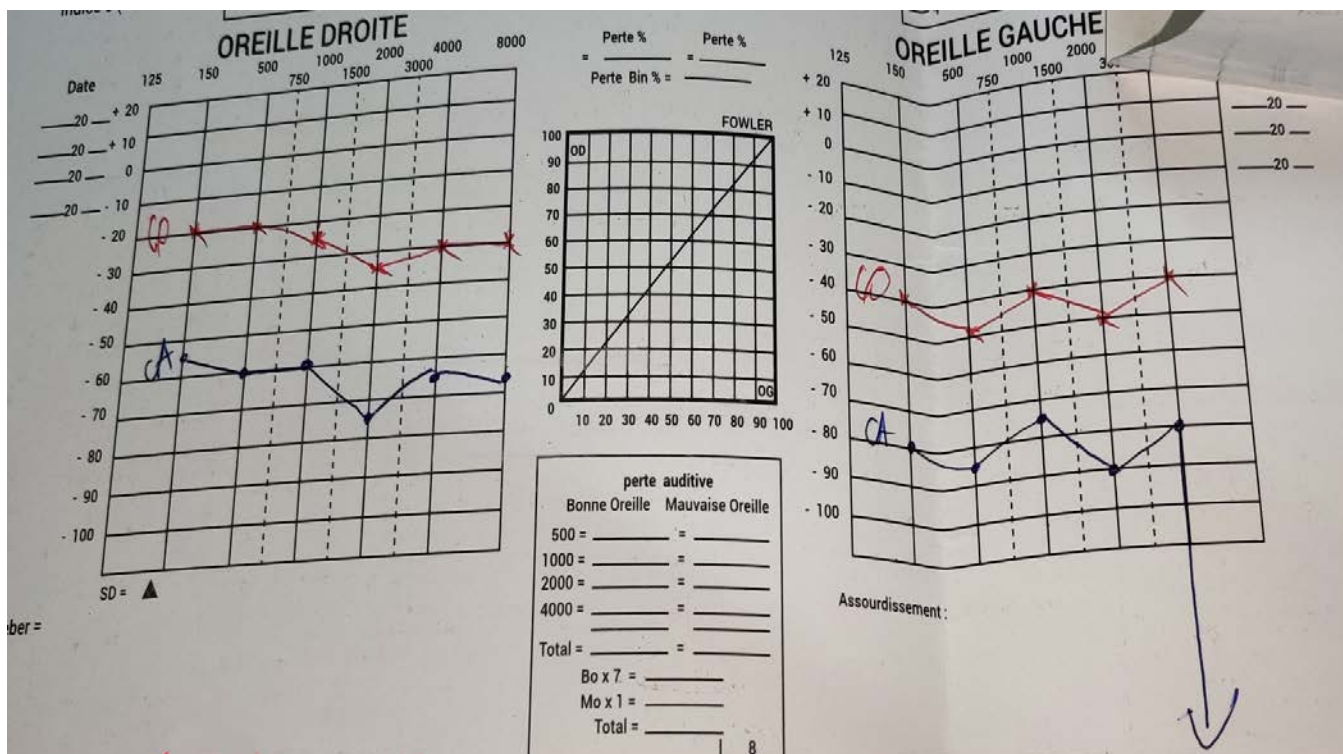


Figure 16: Audiogramme (service ORL - CCF HMMI).

b) Impédancemétrie

Le tympanogramme montrait une diminution de la compliance dans 30 cas (83,3%).

Le réflexe stapédien était aboli dans 33 cas (91,6%).



Figure 17: Impédancemètre (service ORL - CCF HMMI).

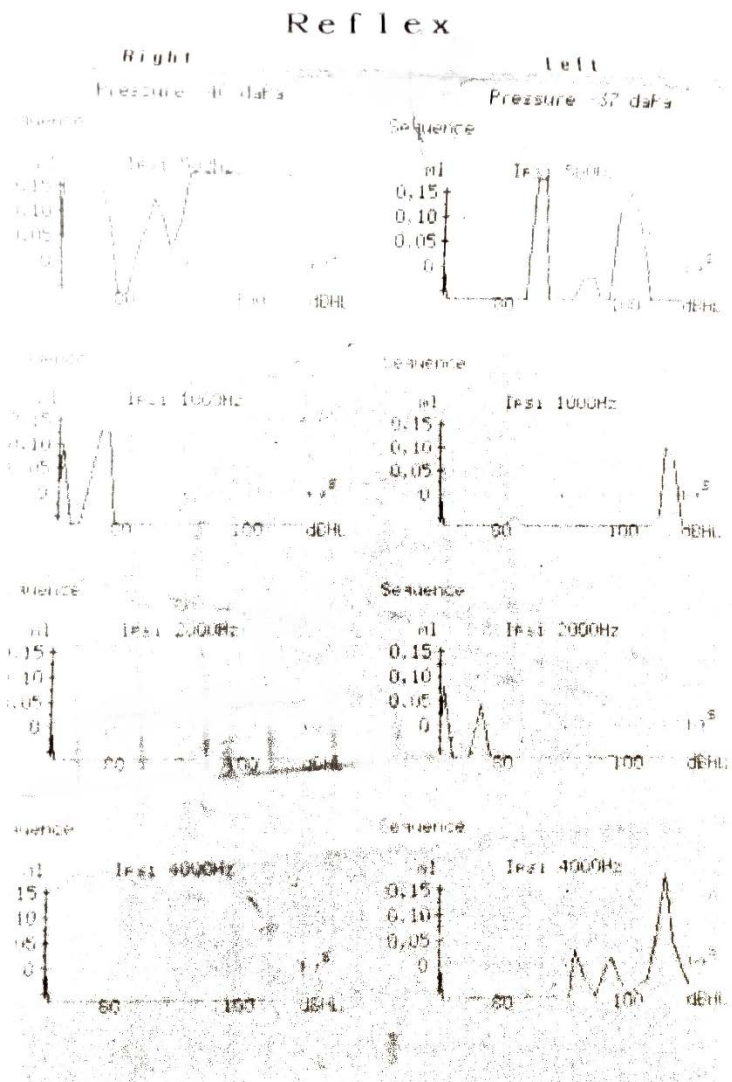
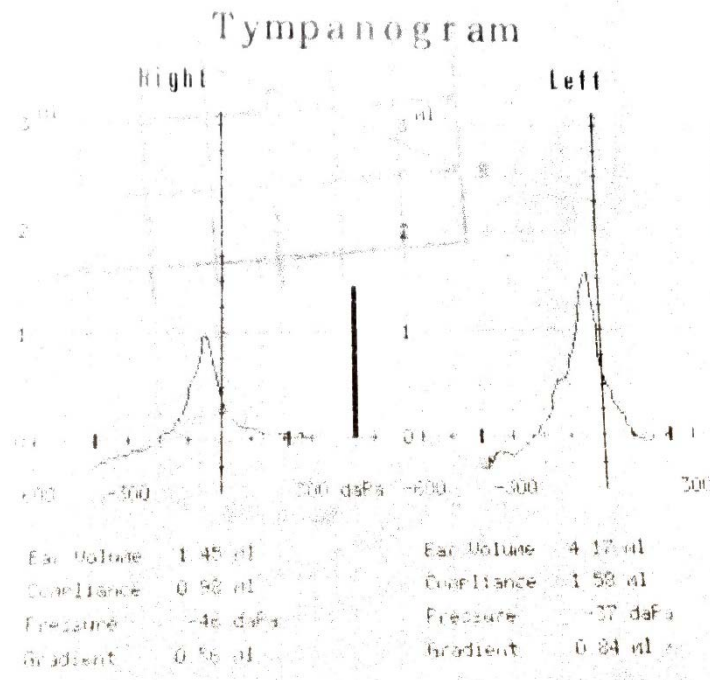


Figure 18: Impédancemétrie (service ORL - CCF HMMI).

c) Tomodensitométrie du rocher

Dans notre étude l'examen tomodensitométrique a été demandé pour 22 patients. Il est revenu anormal dans 15 cas (68,1%).

Les anomalies décrites étaient :

- une hypodensité pré-stapédienne dans 11 cas (73,3%)
- une hypodensité stapédienne pure chez 3 patients (20%)
- une hypodensité périlabyrinthique chez un seul patient (6,6%)

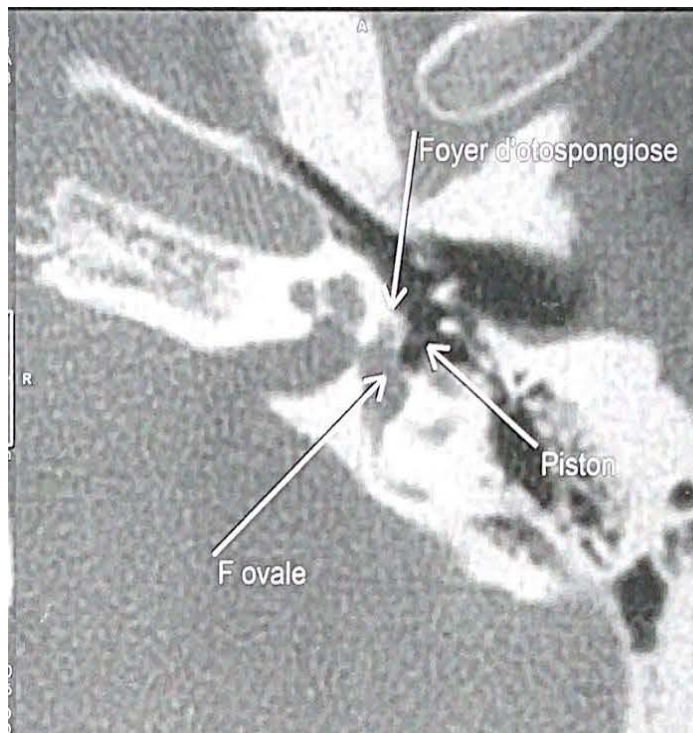
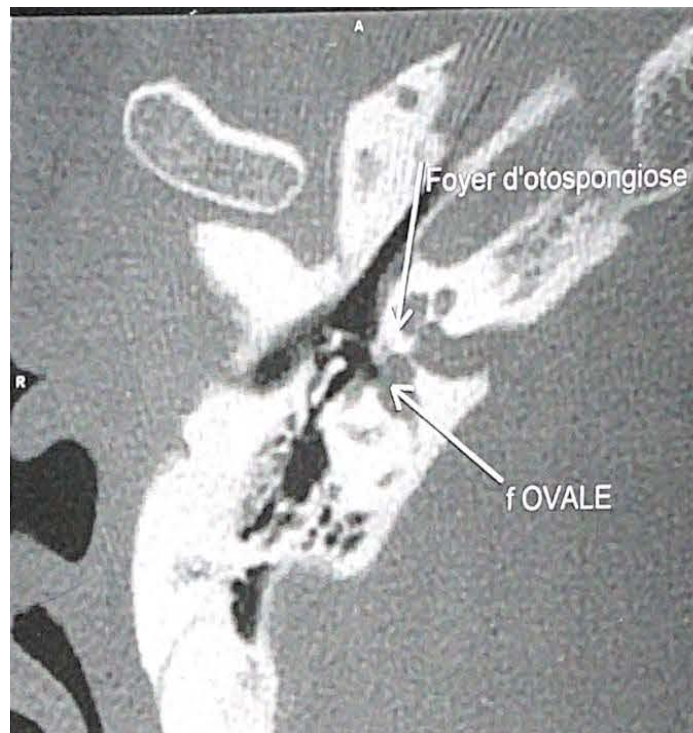


Figure 19: TDM du rocher montrant un foyer otospongieux (service ORL – CCF HMMI)

4. Données opératoires

a) Information du patient

La chirurgie de l'otospongiose est une chirurgie à visée fonctionnelle et non vitale qui comporte, comme tout acte chirurgical, un risque d'échec lié à une erreur technique per-opératoire ou à une complication de survenue postopératoire. Ceci dit, le chirurgien doit informer son patient du risque de cophose postopératoire, et doit obtenir son consentement éclairé après avoir exposé les solutions alternatives (appareillage par prothèse auditive, abstentions thérapeutique).

En postopératoire, il est impératif d'expliquer au patient que son état otologique implique un certain nombre de précautions :

- Protection contre le bruit en toute circonstance.
- Eviter toute hyperpression dans l'oreille opérée (éternuer la bouche ouverte, ne pas se moucher trop fort, éviter le bain maure, interdiction du vol et de la plongée sous-marine)

- Proscrire tout médicament ototoxique.
- Traitement de tout épisode inflammatoire et/ou infectieux de la sphère ORL.

Dans notre service, si la décision d'opérer l'oreille controlatérale est prise, le délai d'intervention entre les deux cotés est d'au moins 1 an.

b) Technique d'anesthésie

Tous nos patients ont été opérés sous anesthésie générale profonde, avec technique d'hypo-perfusion permettant le déroulement de l'acte dans les meilleures conditions (pression artérielle ne dépassant pas 100 mm Hg de maxima et 50 mm Hg de minima).

c) Technique opératoire

L'intervention a été réalisée par voie endaurale à minima (voie de Shambaugh) chez tous nos patients.

Le geste platinaire était :

- Une platinectomie partielle postérieure dans 9 cas (25%)
- Une platinectomie totale dans 19 cas (52,7%)
- Une platinotomie dans 8 cas (22,2%)

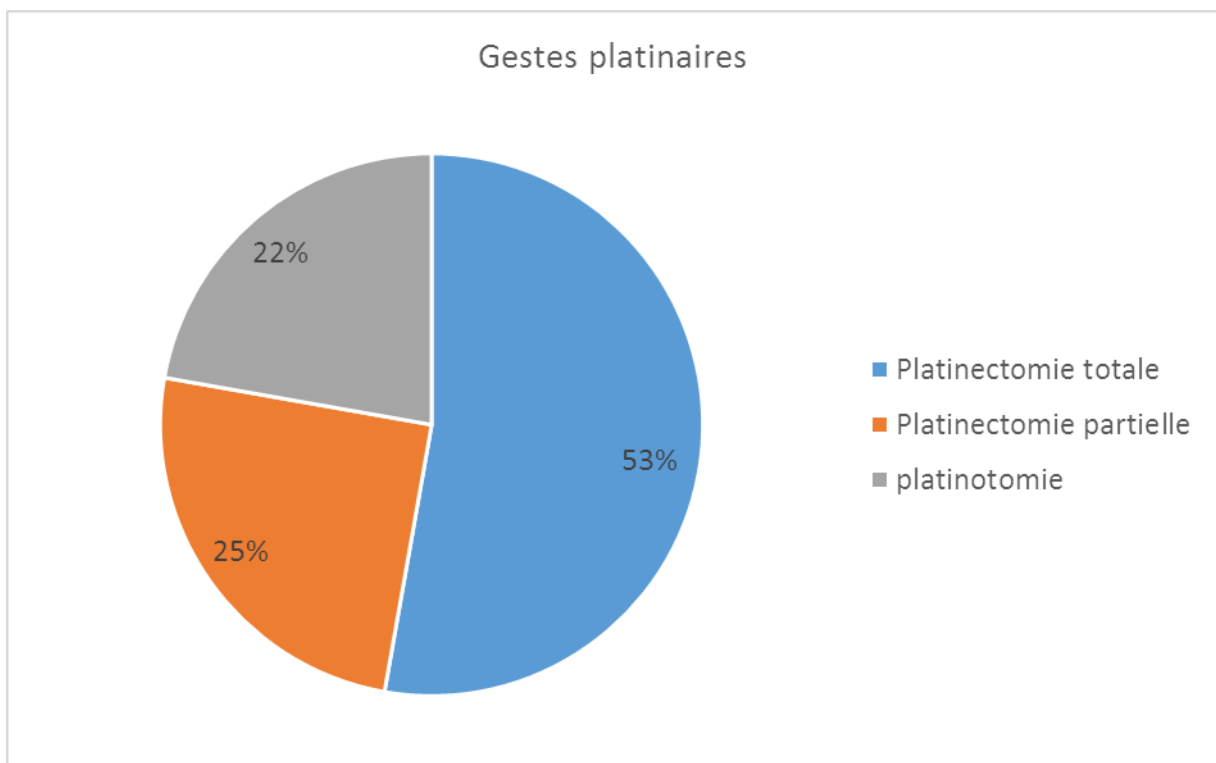


Figure 20: Répartition en fonction des gestes platinaire effectués

Le matériel d'interposition utilisé était aponévrotique (fragment de l'aponévrose temporale superficielle) chez tous les patients.

Le rétablissement de l'effet columellaire a été réalisé grâce à un piston Teflon, d'un diamètre de 0,6 mm dans 14 cas (38,8%) et 0,4 mm dans 22 cas (61,1%), et dont la longueur a été adaptée à la distance entre la branche descendante de l'enclume et la fenêtre ovale à l'aide d'un mesureur ; elle variait entre 4,25 mm et 5 mm.



Figure 21: Position opératoire optimale du patient (service ORL - CCF HMMI).

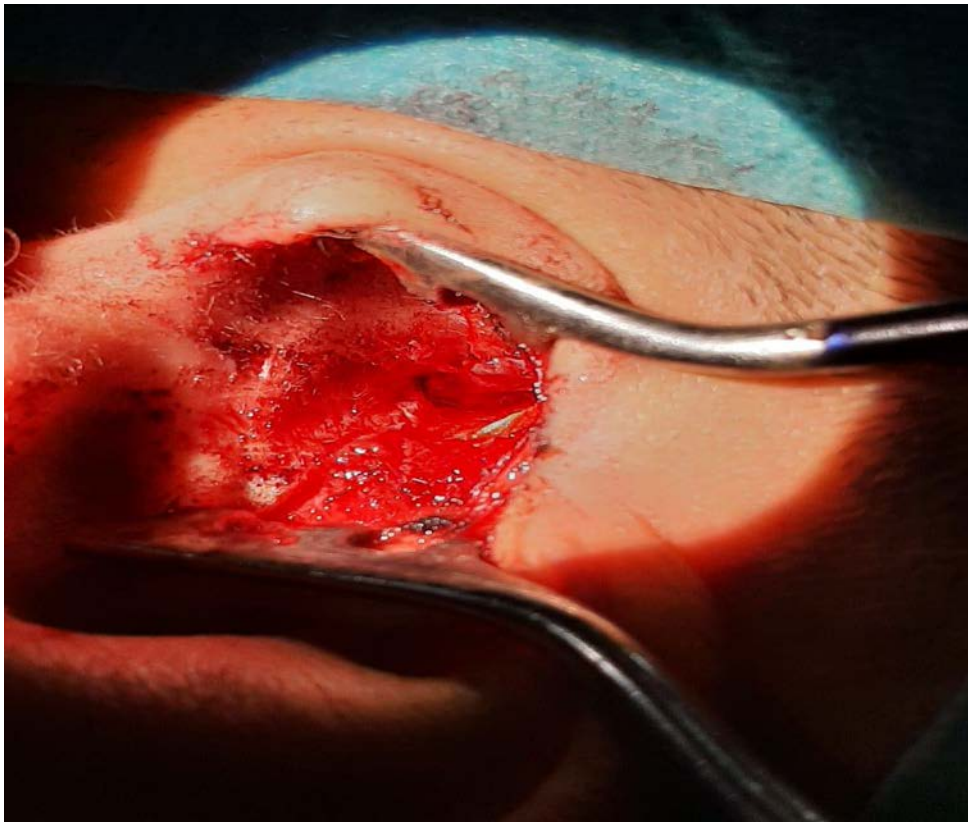


Figure 22: Incision inter-trago-hélicéenne de la voie endaurale (service ORL - CCF HMMI).



Figure 23: Vue chirurgicale montrant la voie endaurale à minima (service ORL - CCF HMMI).



Figure 24 : Prothèse utilisée (service ORL - CCF HMMI).

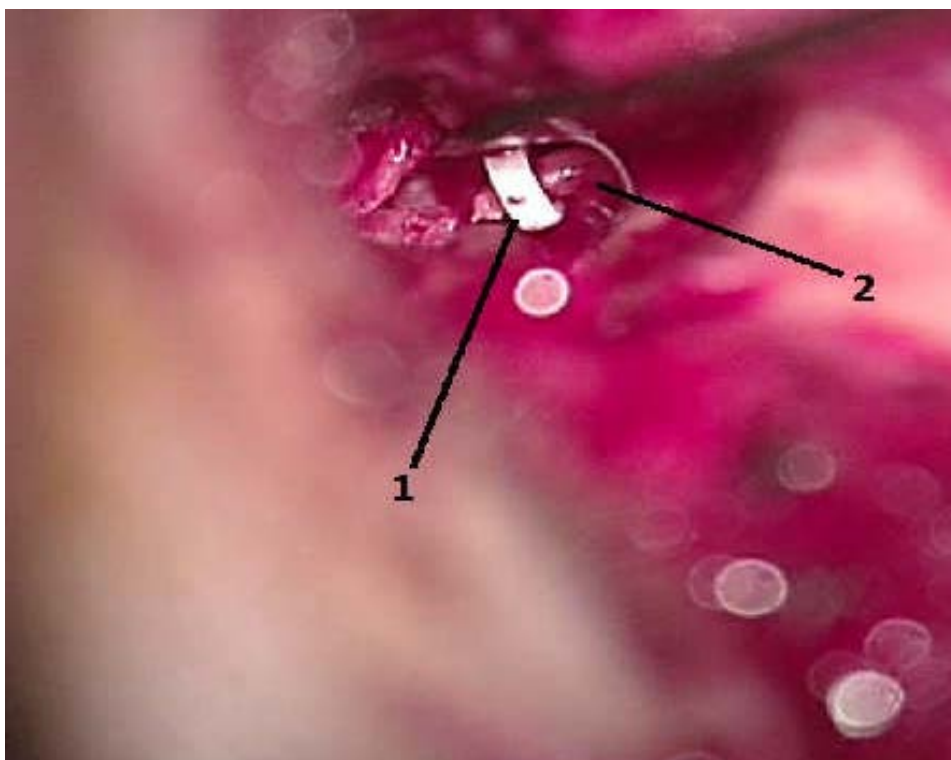


Figure 25: Vue chirurgicale montrant le piston Teflon en place (1) autour de la branche descendante de l'incus(2) (service ORL - CCF HMMI).



Figure 26: Fermeture (service ORL - CCF HMMI).

d) Les difficultés et incidents peropératoires

Dans notre série, certaines difficultés et incidents per-opératoires ont été rencontrés dans 9 cas. (

Tableau 2)

Tableau 2: Complications et incidents peropératoires

Incidents per-opératoires	Nombre de cas (pourcentage)
Déchirure du lambeau tympano-méatal	3
Procidence du canal de Fallope	2
Section de la corde du tympan	1
Luxation de l'enclume	1
Platine flottante	1
Fracture platinaire	1
Persistance de l'artère stapédienne	0
Fuite du liquide périlymphatique	0
Ankylose incudo-stapédienne	0

5. Suites opératoires**a) Durée d'hospitalisation**

La durée d'hospitalisation dans notre service dépendait essentiellement de l'état du patient et des suites opératoires. Elle était de 5 jours en moyenne.

b) Médicaments

En postopératoire, une antibiothérapie prophylactique pendant 48 heures faisant appel à l'association Amoxicilline - Acide clavulanique ou des fluoroquinolones de 2ème génération a été prescrite systématiquement à tous les patients sauf complications.

Une corticothérapie a également été prescrite de façon systématique à tous les patients afin de réduire l'inflammation créée dans la caisse du tympan lors du geste opératoire et prévenir une fibrose ultérieure.

Les patients ont également reçu une prescription systématique de vasodilatateur et d'anti-vertigineux.

c) Déméchage et ablation des fils

Nous pratiquons le déméchage sept à dix jours après l'intervention.

6. Données postopératoires

a) Résultats audiométriques

(1) Analyse quantitative

(a) Conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne

L'analyse des résultats postopératoires à 1 mois, 6mois et 12 mois de la CO, de la CA et du Rinne montre une nette amélioration de ces paramètres comparés aux données préopératoires. Cette amélioration tend à régresser au cours de la première année postopératoire mais cette régression est non significative. (Figure 27)

Les résultats sont exprimés en moyennes calculées sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz.

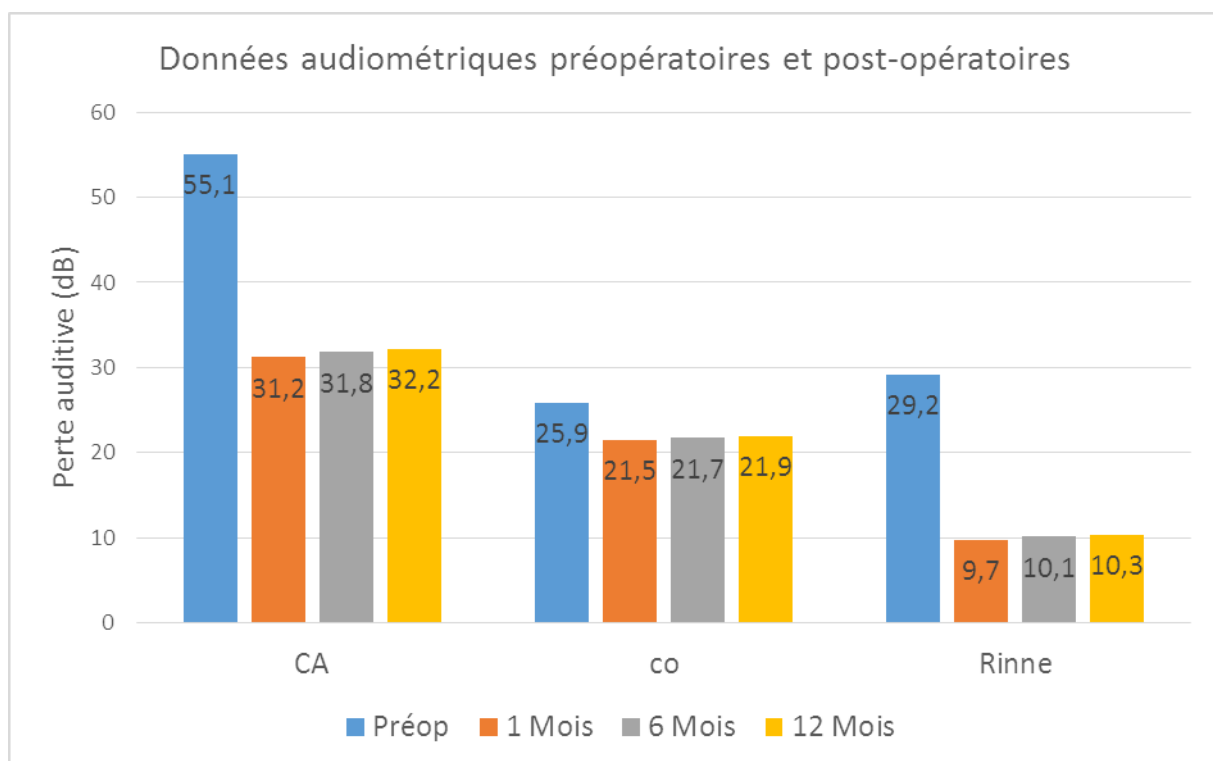


Figure 27: Données audiométriques préopératoires et post-opératoires

(a) Gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne

L'étude des résultats postopératoires à 1 mois, 6 mois et 12 mois des gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne montre des gains positifs, confirmant l'amélioration des seuils. (Figure 28)

Les résultats sont exprimés en moyenne. Les moyennes sont calculées sur les fréquences 500, 1000, 2000 et 4000 Hz.

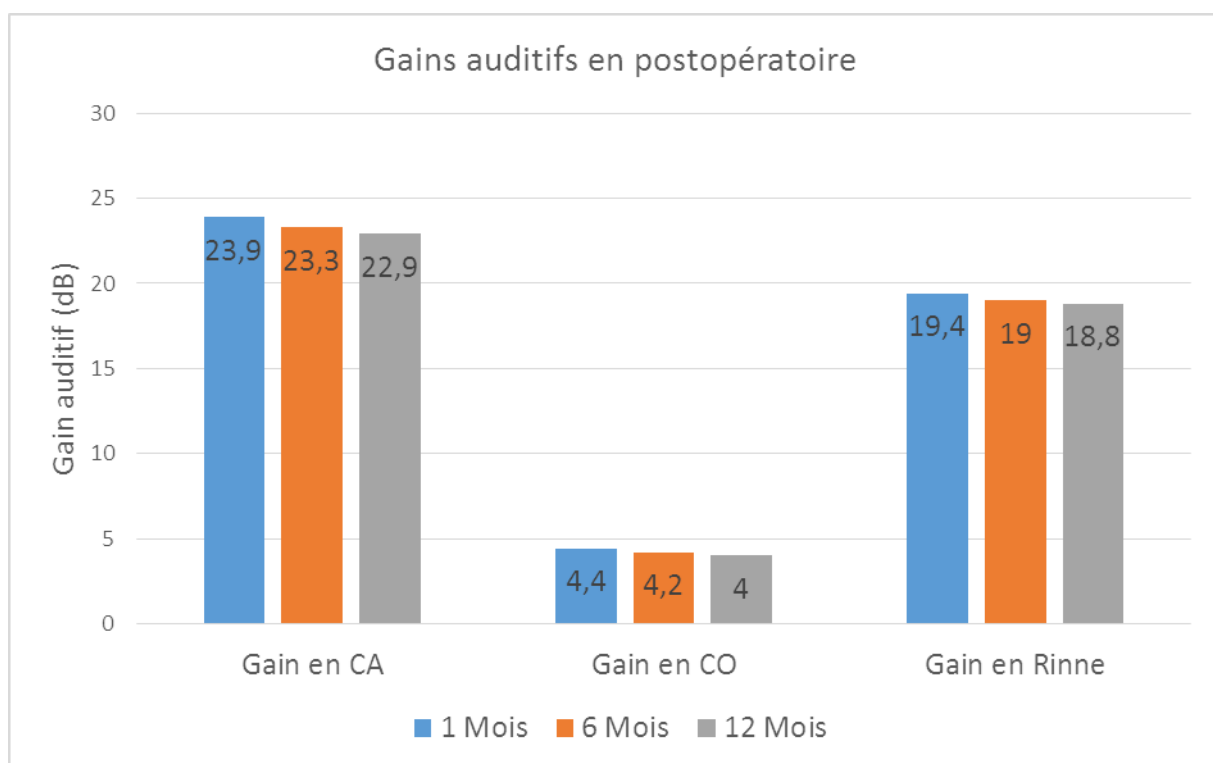


Figure 28: Gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne en postopératoire

L'analyse du gain en conduction aérienne pour chaque fréquence montre que le gain auditif est d'autant plus important que la fréquence est grave. (Figure 29)

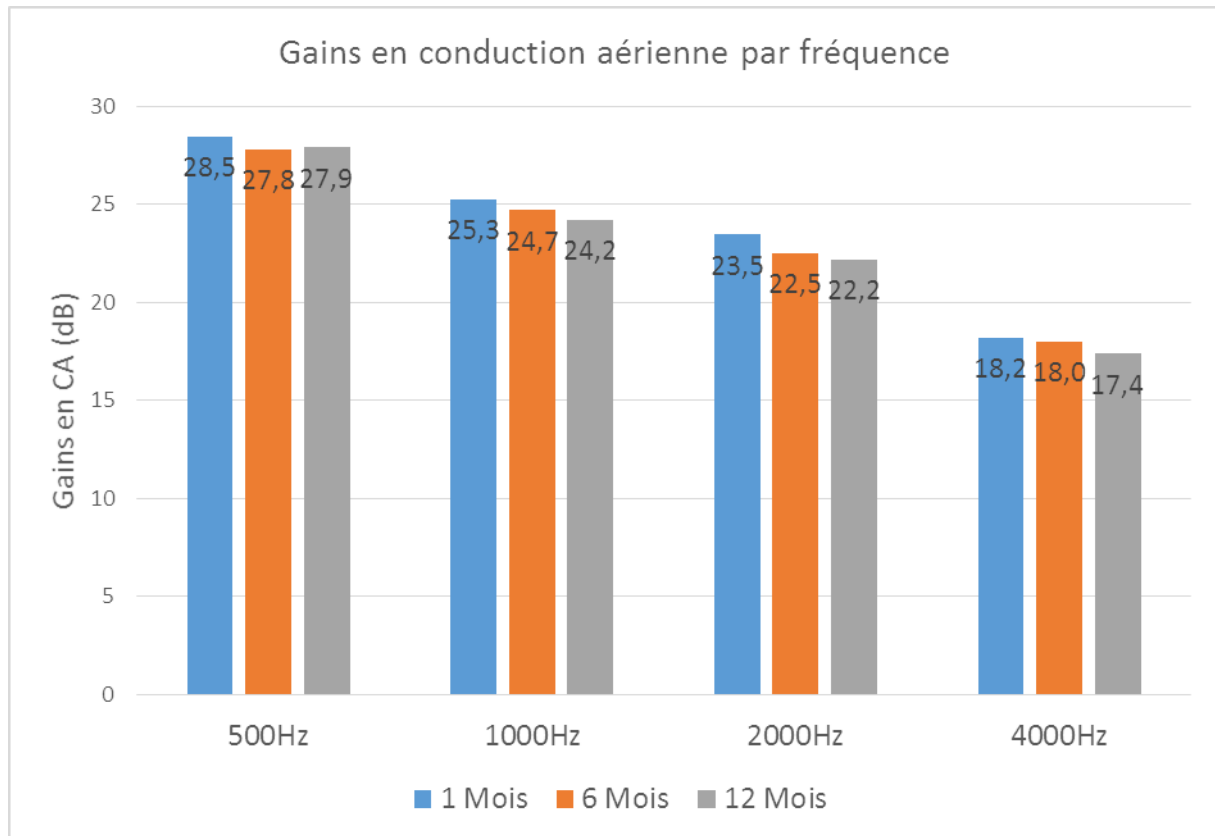


Figure 29: Gains en conduction aérienne par fréquence

L'analyse du gain en conduction osseuse fréquence par fréquence démontre une nette amélioration sur la fréquence 2000Hz par rapport aux autres fréquences.

(Figure 30)

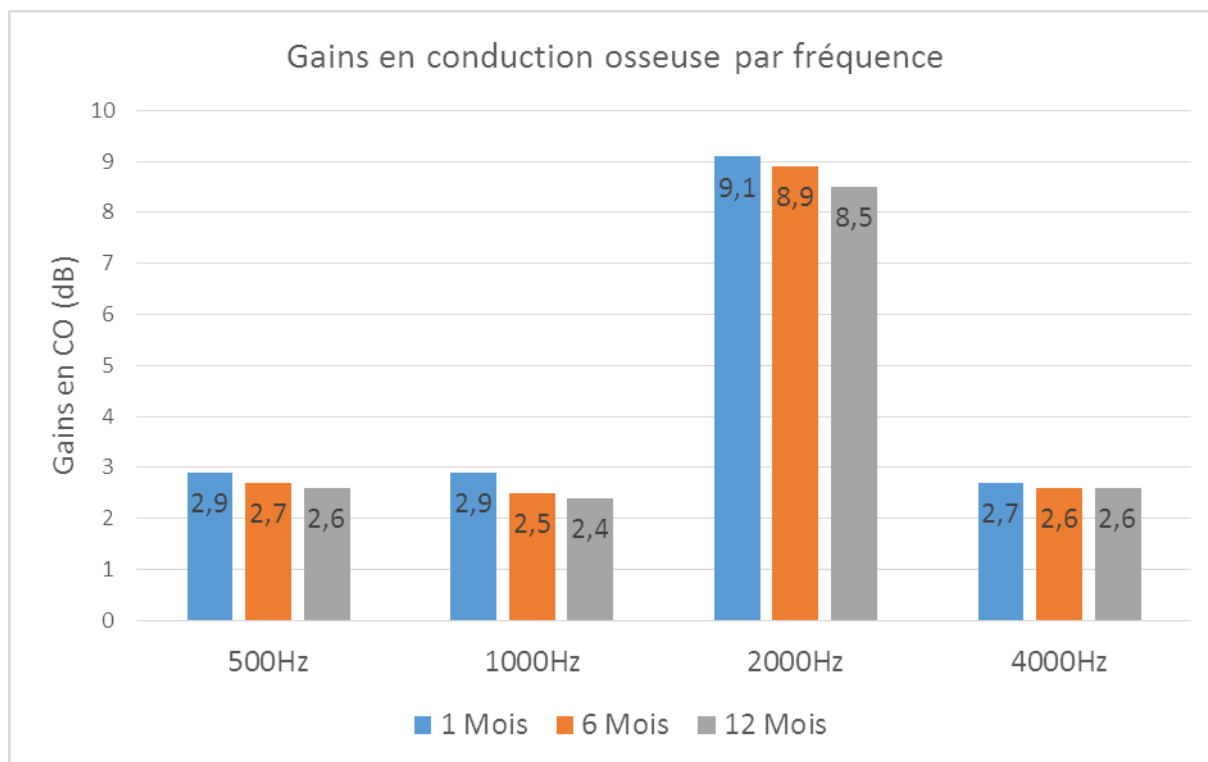


Figure 30: Gains en conduction osseuse par fréquence

(2) Analyse qualitative

(a) Fermeture du Rinne

La répartition des patients en fonction du taux de fermeture du Rinne en postopératoire montre que le Rinne résiduel à 1 an était inférieur à 10dB chez 29 patients témoignant d'un taux de réussite chirurgicale de 80,5%. (Tableau 3)

Tableau 3: Taux de fermeture du Rinne à 1,6 et 12 mois

RPO	1 Mois	6 Mois	12 Mois
$\leq 10\text{dB}$	80,55% (29)	75% (27)	80,55% (29)
10–20dB	13,8% (5)	16,6% (6)	11,11% (4)
$> 20\text{dB}$	5,5% (2)	8,3% (3)	8,3% (3)

Nous avons étudié sept variables pouvant potentiellement être corrélées à la réussite fonctionnelle avec comme critère de réussite un $\text{RPO} \leq 10\text{dB}$:

1–Age : ≤ 35 ans / > 35 ans

2–Sexe : homme/ femme

3–Stade audiométrique d'Aubry : stade 1–2 / stade 3–4

4–Geste platinair : platinectomie/ platinotomie

5–Diamètre du piston : 0,4mm/ 0,6mm

6–Persistance d'un vertige post-opératoire (au-delà du troisième jour)

7–Rinne préopératoire

Tableau 4: Facteurs prédictifs de la réussite chirurgicale

Variables		Taux de réussite chirurgicale	P
Age	≤ 35 ans	70,5%	0,162
	> 35 ans	89,4%	
Sexe	Homme	76,9%	0,689
	Femme	82,6%	
Stade audiométrique	Stade I-II	95,2%	0,007
	Stade III-IV	60%	
Geste platinaire	Platinectomie	85,7%	0,152
	Platinotomie	62,5%	
Diamètre du piston	0,4mm	77,2%	0,546
	0,6mm	85,7%	
Persistance d'un vertige en postopératoire	Oui	50%	0,274
	Non	82,3%	
Rinne préopératoire	≤ 25 dB	83,3%	0,774
	> 25 dB	79,1%	

(b) Evolution de la réserve cochléaire

L'évolution de la réserve cochléaire est appréciée en calculant le gain en conduction osseuse (CO préopératoire - CO postopératoire). Une valeur positive du gain en CO correspond à une amélioration de la conduction osseuse, une valeur négative témoigne d'une baisse de la conduction osseuse ou labyrinthisation.

L'analyse de la réserve cochléaire montre un gain positif en CO chez 28 patients à 12 mois en postopératoire.

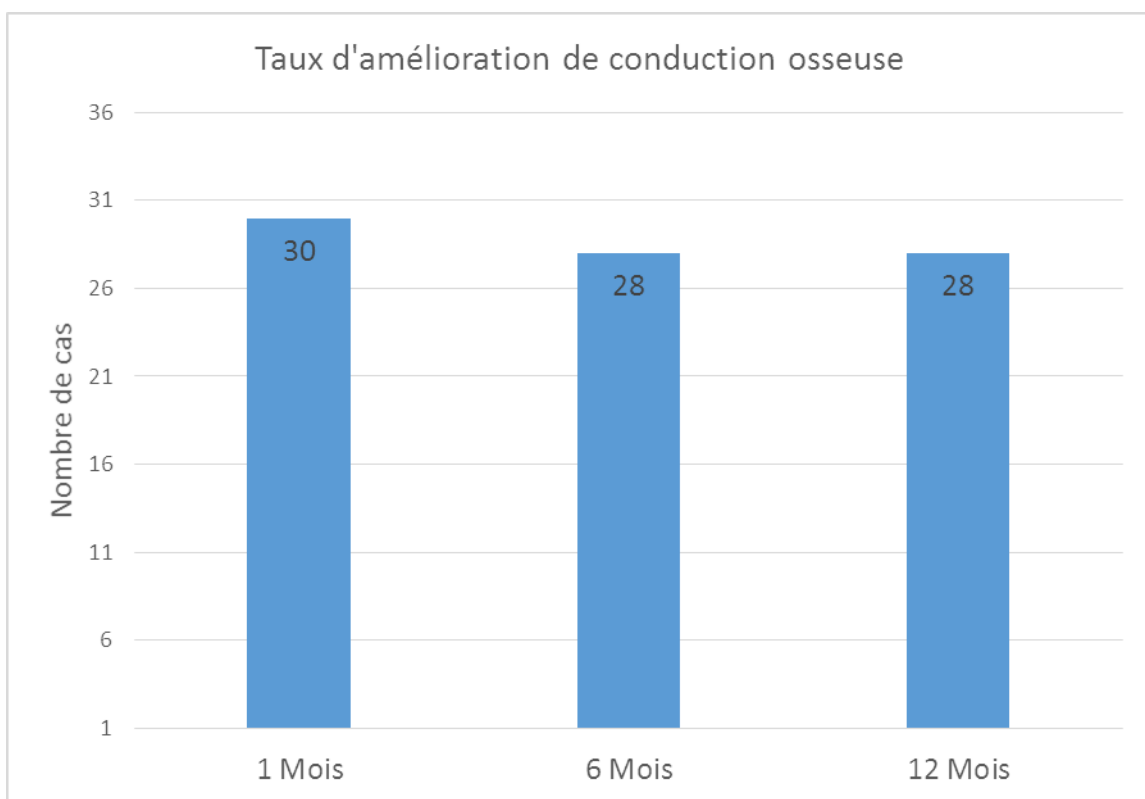


Figure 31: Taux d'amélioration de conduction osseuse

b) Résultats sémiologiques**(1) Hypoacousie**

La sensation subjective d'audition retrouvée a été notée dans 86,1% des cas.

(2) Acouphènes

Des acouphènes postopératoires ont été rapportés dans 12 cas (33,3%). Ils ont été transitoires chez 10 patients (13,8%) et persistants chez 2 patients (5,5%).

(3) Vertiges

8 de nos patients (22,2%) ont présenté des vertiges en postopératoire, 6 (16,6%) ont évolué favorablement sous traitement médical avec disparition des vertiges avant le 3^{ème} jour post opératoire, et chez 2 patients (5,5%) le vertige a persisté au-delà du 3^{ème} jour.

V. Discussion**A. Epidémiologie**

L'incidence de l'otospongiose clinique varie de 0,1 à 2 %. L'otospongiose histologique serait, quant à elle, au moins dix fois plus fréquente que l'otospongiose clinique. L'atteinte histologique est bilatérale dans plus de 70 % des cas.

L'otospongiose clinique est également le plus souvent bilatérale (60 à 70 % des cas). [6]

- Ethnie : [6,7]

La fréquence de l'otospongiose varie en fonction de la race : fréquente dans la race blanche et considérée comme l'une des principales étiologies des surdités acquises de l'adulte dans la population caucasienne, elle est rare chez les sujets

d'origine africaine, exceptionnelle en Asie (sauf dans la partie occidentale de l'Inde où l'incidence est comparable à l'Europe) et absente chez les Indiens d'Amérique.

- Sexe :[6]

Il existe aussi une nette prédominance féminine de l'otospongiose clinique, avec un sex-ratio de 2 femmes pour 1 homme. Cette différence n'est pas retrouvée en ce qui concerne l'otospongiose histologique.

Tableau 5: Sex-ratio selon la littérature.

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Nombre d'hommes	Nombre de femmes	Sexe ratio
Deniz B, et al.[67]	177	55	122	2,21
Kishimoto et al. [68]	234	80	154	1,92
R. MANI et al.[69]	310	74	178	2,4
Shiao et al [70]	109	33	76	2,3
Bitterman et al.[71]	939	344	595	1,72
Notre série	36	13	23	1,76

Notre série a comporté 36 patients, dont 23 femmes (63,8%) et 13 hommes (36,1%) soit un sex-ratio de 1,76 en faveur des femmes, concordant ainsi avec les données de la littérature.

- Age :

Le début de la maladie s'observe classiquement chez un adulte jeune, le plus souvent entre 15 et 35 ans. L'âge d'apparition de la maladie ne semble pas varier en fonction du sexe. [6]

90% des patients ont moins de 50 ans lorsque le diagnostic est posé. L'otospongiose est bilatérale dans trois cas sur quatre, mais en règle asymétrique. 10% des sujets atteints développent une surdité neurosensorielle profonde. [8]

Tableau 6: Age moyen de la chirurgie de l'otospongiose selon la littérature

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Age moyen
Deniz B, et al.[67]	177	36,7
Kishimoto et al.[68]	234	45,4
R. MANI et al.[69]	310	35,8
Shiao et al [70]	109	41,9
Bitterman et al.[71]	939	41,4
Notre série	36	37,25

Il est souvent difficile de préciser l'âge de début de l'otospongiose, c'est plutôt l'âge au moment de l'intervention qui est généralement retenu ; Dans notre série, l'âge de l'intervention variait entre 12 et 58 ans avec une moyenne de 37,25 ans. 72,2% de nos patients avaient un âge compris entre 30 et 50 ans.

B. Physiopathologie

Le remodelage osseux normal se produit à un taux de 10% par an dans toutes les régions squelettiques ; cependant, une capsule otique normale a très peu de remodelage osseux – seulement 0,13% par an. [9]

Chez les patients atteints d'otospongiose, le remodelage osseux de la capsule otique est augmenté, entraînant une accumulation de dépôts osseux qui endommagent les structures auditives et aggravent la transmission sonore normale. L'étendue du remodelage osseux aberrant de la capsule otique est directement corrélé aux résultats auditifs anormaux.

Le remodelage osseux anormal semble être dû à une modification de l'équilibre local de l'ostéogénèse. Dans la capsule otique normale et dans les tissus mous de la cochlée, on trouve des niveaux élevés d'expression de l'ostéoprotégérine, molécule inhibant le remodelage osseux [12, 13]. Une

perturbation de la synthèse de cette protéine induirait une réaction inflammatoire locale à l'origine de la première phase de la maladie :

- La phase d'otospongiose, qui représente une augmentation tant dans l'activité des ostéoclastes que dans la microvascularisation.

Cette première phase est suivie par deux autres phases :

- La phase de transition, qui commence par des dépôts d'os spongieux par les ostéoblastes dans les zones de l'os précédemment résorbé.

- La phase d'otosclérose, caractérisée par le changement de l'os spongieux en os dense qui altère la microcirculation développée précédemment dans la phase d'otospongiose. [10]

Ces lésions aberrantes peuvent survenir dans de nombreuses régions : fenêtré ovale et base de l'étrier (80%), fenêtré ronde (30%), région péricochléaire (21%) et segment antérieur du conduit auditif interne (19%). [11]

C. Histologie [6]

1. Macroscopie

L'aspect macroscopique du foyer otospongieux doit pouvoir être reconnu par le chirurgien sous microscope opératoire.

On distingue classiquement deux types de foyers :

- le foyer jeune : il est d'aspect gris blanchâtre, de consistance crayeuse et saigne assez facilement au contact, car recouvert d'un mucopérioste hypervascularisé,
- le foyer plus ancien : il est de couleur blanc ivoire, de consistance plus dure et moins hémorragique.

2. Microscopie

La maladie se caractérise par l'association de zones de résorption osseuse (otospongiose) et de zones de reconstruction osseuse (otosclérose).

Le stade de résorption osseuse est caractérisé par la présence d'espaces vasculaires contenant du tissu fibreux, des ostéoclastes et des ostéoblastes élaborant un os néoformé lâche. Les espaces vasculaires deviennent plus étroits et sont oblitérés ensuite par un os encore plus dense. Les fibres collagènes y sont enchevêtrées. Il y a généralement un front net entre l'os normal et l'os pathologique avec parfois une progression digitiforme.

Le stade de reconstruction osseuse correspond à l'élaboration d'un os en mosaïque hautement minéralisé. Les ostéoclastes ont disparu au profit d'ostéoblastes et d'ostéocytes.

Les espaces vasculaires deviennent plus étroits et se remplissent d'os néoformé plus épais et cellulaire : c'est un stade de reconstruction où fibrinogène et calcification jouent le plus grand rôle.

3. Classification du blocage platinaire

La classification la plus utilisée est celle de PORTMANN, qui distingue 5 types (Figure 32):

- type I : platine bloquée d'apparence normale,
- type II : envahissement d'un pôle de la platine (50 % des cas), le plus souvent le pôle antérieur,
- type III : envahissement diffus, subtotal de la platine, mais laissant persister une zone centro-platinaire normale,
- type IV : platine totalement envahie, mais dont les bords restent visibles (« platine biscuit »),
- type V : foyers otospongieux exubérants comblant la fosse ovale avec envahissement du ligament annulaire et disparition des limites de la platine (otospongiose oblitérante).

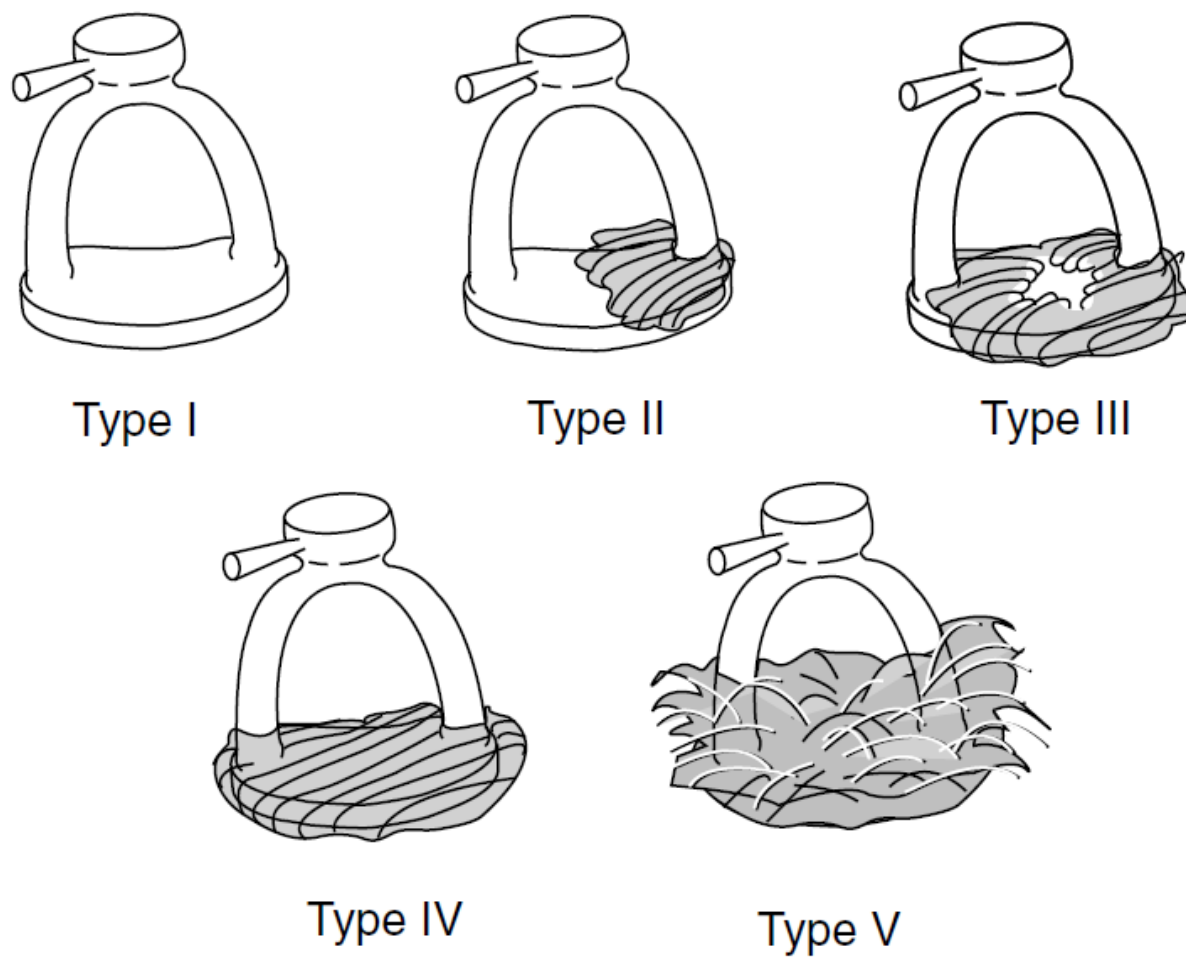


Figure 32: Les 5 types de blocage platinaire selon la classification de Portmann

D. Etiopathogénie de l'otospongiose

Les causes exactes de l'otospongiose restent encore mystérieuses de nos jours malgré les nombreuses hypothèses formulées. Aujourd'hui il est communément admis que l'otospongiose est une pathologie multifactorielle survenant sur un terrain génétique propice. Les caractères épidémiologiques comme la prépondérance féminine, les atteintes familiales ou encore la disparité ethnique sont autant d'arguments en faveur d'une cause génétique ou hormonale.

Cependant, étant donnée l'importante diversité épidémiologique de l'otospongiose, d'autres facteurs environnementaux ou pro-inflammatoires semblent importants à prendre en compte.

1. Facteur génétique

La prévalence accrue de l'otospongiose dans la population caucasienne ainsi que la notion d'atteinte familiale sous-entendent une forte implication génétique. On retrouve une association statistique de la prévalence de l'otospongiose avec certains groupes HLA (Human Leucocyte Antigens) : A3, A9, A11, B13. Une intrication familiale semble particulièrement associée aux groupes A9 et A11. Six loci impliqués dans l'otospongiose ont également pu être mis en évidence : OTSC1 sur le chromosome 15q, OTSC2 sur 7q, OTSC3 sur 6p, OTSC4 sur 16q, OTSC 5 sur 3q, OTSC 7 sur 6q, OTSC 8 qui est péricentrométrique sur le chromosome 9 et OTSC 10 sur 1q [15]. Aucun gène spécifique n'a pu être identifié sur ces différents loci ce qui concorde avec la grande hétérogénéité génétique de la maladie et ses différentes formes cliniques.

Certaines anomalies du collagène sont connues dans des cas familiaux d'otospongiose. Des mutations du gène COL1A1, codant pour le collagène de type I,

ont été décrites dans une famille caucasienne. Ceci rapproche l'otospongiose de l'ostéogénèse imparfaite dans laquelle on retrouve des anomalies des zones codantes du gène COL1A1. Dans l'otospongiose, les mutations concernent les zones régulatrices du gène, expliquant les conséquences cliniques moins marquées. [14]

Au final c'est une pathologie de transmission autosomique dominante avec une pénétrance variable d'environ 40% rendant compte de l'importance des facteurs environnementaux dans l'expression de la maladie.

2. Facteurs hormonaux

L'impact hormonal sur la maladie a été empiriquement suspecté devant le sex-ratio en faveur des femmes et les poussées évolutives au cours de la grossesse et du post-partum.

-Les œstrogènes ont été les premiers à être incriminés et ont constitué le sujet de plusieurs controverses. Au fil des ans, de nombreuses études ont rapporté des résultats contradictoires. L'une des dernières études en date, publiée en Octobre 2020 par The American Academy of Otolaryngology, ne rapporte aucune corrélation entre la grossesse et le développement ou l'aggravation de l'otospongiose [16].

En pratique, bien que cela ait été fait largement par le passé, les données de la littérature actuelle ne permettent en aucun cas de contre-indiquer une grossesse ou un traitement œstrogénique chez une patiente souffrant d'otospongiose.

-Hormone parathyroïdienne

Des théories concernant des troubles de la réponse cellulaire à l'hormone parathyroïdienne ont été avancées pour expliquer des anomalies de l'ostéosynthèse au niveau de la capsule otique.

Au niveau des cellules otospongieuses, il y aurait une anomalie du récepteur de la parathormone, résultant en une désensibilisation et une atténuation du signal [17].

3. Virus de la rougeole

Le rôle de la rougeole dans le développement de l'otospongiose est évoqué initialement par Arnold et Friedman en 1987 [18]. McKenna par la suite mettra en évidence des antigènes et de l'ARN viral morbilleux au sein de foyers otospongieux [19].

Une étude publiée en 2006 comportant une série de plus de 200 platines otospongieuses a pu mettre en évidence la présence d'ARN viral morbilleux dans plus de 2/3 des cas avec une augmentation du récepteur CD46 au sein des foyers pérennisant l'infection virale locale [22].

Par ailleurs, il existe une susceptibilité féminine plus importante vis-à-vis de l'infection morbilleuse avec une létalité plus élevée, ce qui pourrait expliquer en partie l'incidence plus élevée chez les femmes. [20,21]

4. Facteurs auto-immuns

L'hypothèse d'une origine auto-immune créant un état inflammatoire local responsable des lésions sclérotiques fut avancé au milieu des années 70 [23]. Des anticorps anti-collagène de type II furent retrouvés de façon plus importante chez les patients souffrant d'otospongiose [24] même si ce résultat ne fut pas constaté chez d'autres auteurs [25].

Les hypothèses auto-immunes restent à ce jour peu fondées et contradictoires

5. Transporteur de sulfate de la dysplasie diastrophique

Le diastrophic dysplasia sulfate transporter (DDST) est une enzyme impliquée dans l'entrée et la réentrée cellulaire du sulfate au cours du remaniement osseux. Une étude [28] a montré une activité augmentée du DDST au sein des tissus otospongieux, avec une expression normale d'ARNm de DDST. De plus, dans cette étude, l'activité DDST était directement corrélée à la sévérité de la surdité. De ce constat, certains auteurs [28,29] suggèrent que le DDST pourrait être la cible de futurs traitements médicamenteux de l'otospongiose, puisqu'il semble sensible à certaines molécules comme la dexaméthasone ou le fluorure de sodium.

E. Diagnostic de l'otospongiose

Le diagnostic d'otospongiose est suspecté devant l'association de plusieurs signes cliniques. La présentation typique est celle d'une surdité acquise de l'adulte jeune, à tympan normal, avec une composante transmissionnelle majoritaire associée à une abolition du réflexe stapédien. Les antécédents familiaux de surdités présentant les mêmes caractéristiques orientent volontiers vers la maladie.

Le scanner des rochers confirme le plus souvent le diagnostic avec mise en évidence de foyers otospongieux. L'exploration chirurgicale à visée thérapeutique authentifie l'otospongiose par mise en évidence du blocage stapédo-vestibulaire et la visualisation de foyers otospongieux macroscopiques.

1. Signes cliniques

a) Signes fonctionnels

(1) Hypoacousie

C'est le motif principal de consultation. Il s'agit typiquement d'une surdité acquise, d'évolution progressive, bilatérale dans 75% des cas mais souvent asymétrique, chez un adulte jeune de 15 à 45 ans en moyenne.

La paracousie de Willis, amélioration apparente et paradoxale de l'audition dans le bruit, est un signe classiquement retrouvé dans l'otospongiose, sans être spécifique ni sensible. Ce phénomène, dû à l'élévation de la voix de l'interlocuteur pour s'entendre dans une ambiance bruyante, est en faveur d'une surdité avec faible participation cochléaire [7].

Dans notre étude, L'hypoacousie était le principal motif de consultation chez tous nos patients, avec un caractère bilatéral dans 75% des cas. 25% des patients rapportent des antécédents d'otospongiose ou de surdité non étiquetée dans la famille.

(2) Acouphènes

Les acouphènes sont également un symptôme fréquemment rencontré dans l'otospongiose. Ils sont présents lors du diagnostic initial dans environ 30 % des cas, le plus souvent associés à la surdité. Au stade chirurgical, les acouphènes sont retrouvés dans 70 % des cas et ils sont considérés comme gênants par les patients dans 30 % des cas. [6]

Il faut déterminer leur timbre à visée pronostique : les acouphènes aigus, qui témoigneraient d'une atteinte cochléaire, sont classiquement moins améliorés par la chirurgie que ceux de tonalité grave. Mais selon 2 études récentes, publiée dans le « European Archives of Oto-Rhino-Laryngology » [26] et dans « The Brazilian Journal

of otorhinolaryngology »[27], en 2000 et 2017 respectivement, le pronostic postopératoire de l'acouphène n'est pas influencé par ses caractéristiques initiales.

Dans notre série, l'acouphène était présent chez 61,11% de nos patients.

(3) L'Autophonie

Elle traduit la sensation pour le patient d'entendre sa voix résonner dans ses oreilles de manière excessive. L'autophonie est induite par la surdité de transmission et peut retentir sur la voix qui est alors de faible intensité [7].

(4) Vertiges

Des vertiges sont rarement associés à l'otospongiose, mais des troubles de l'équilibre ou une instabilité sont parfois rapportés. Trois mécanismes sont évoqués pour expliquer la présence de vertiges dans un syndrome otospongieux :

- une dégénérescence neuronale au contact d'un foyer otospongieux ;
- une modification biochimique de la périlymphe induite par un foyer ;
- un hydrops endolymphatique.

Un examen par vidéonystagmographie (VNG) permet d'évaluer la fonction vestibulaire. Une imagerie des rochers et de l'angle ponto-cérébelleux recherche un diagnostic différentiel.

La sensation de vertiges a été rapportée par 13,8% de nos patients.

b) Signes physiques

(1) Otoscopie

La membrane tympanique est en règle générale normale, sauf en cas de pathologie associée.

Le signe de Schwartz est rarement observé. Il correspond à une tâche rosée rétro tympanique du quadrant postéro-supérieur, liée à une hyperhémie du promontoire en rapport avec un foyer otospongieux évolutif [7]. On notera

également la conformation anatomique du conduit auditif externe, en vue d'une éventuelle intervention chirurgicale.

Dans notre série, mis à part un seul cas de tympanosclérose, tous nos patients présentaient un tympan normal.

(2) Acoumétrie

Dans la forme typique d'otospongiose avec ankylose stapédo-vestibulaire, l'examen acoumétrique au diapason montre les caractéristiques d'une surdité de transmission :

- Test de rinne négatif (Conduction osseuse > conduction aérienne) : le diapason est mieux perçu sur la mastoïde que devant l'oreille témoignant d'un écart d'au moins 20 dB entre les conceptions aérienne et osseuse.
- Test de weber latéralisé du côté sourd (ou le plus sourd) : le diapason, mis en vibration sur le front ou au milieu du crâne, est perçu du côté sourd (ou le plus sourd en cas de surdité asymétrique). En cas de surdité évoluée mais symétrique, le Weber est dit indifférent et ne se latéralise pas.
- Test de Lewis négatif : L'épreuve de Lewis permet de noter une meilleure perception de la conduction osseuse que de la conduction cartilagineuse (tragienne).
- un test de Bonnier positif : la perception des vibrations est meilleure du côté sourd lorsque le diapason est placé sur le poignet ou la rotule.
- un test de Bing négatif : pas d'augmentation de l'intensité perçue après occlusion du conduit auditif externe ipsilatéral à la mastoïde sur laquelle le diapason est placé.
- Dans notre série d'étude le Rinne était constamment négatif, alors que le Weber était latéralisé vers le côté le plus sourd dans 88,8% des cas.

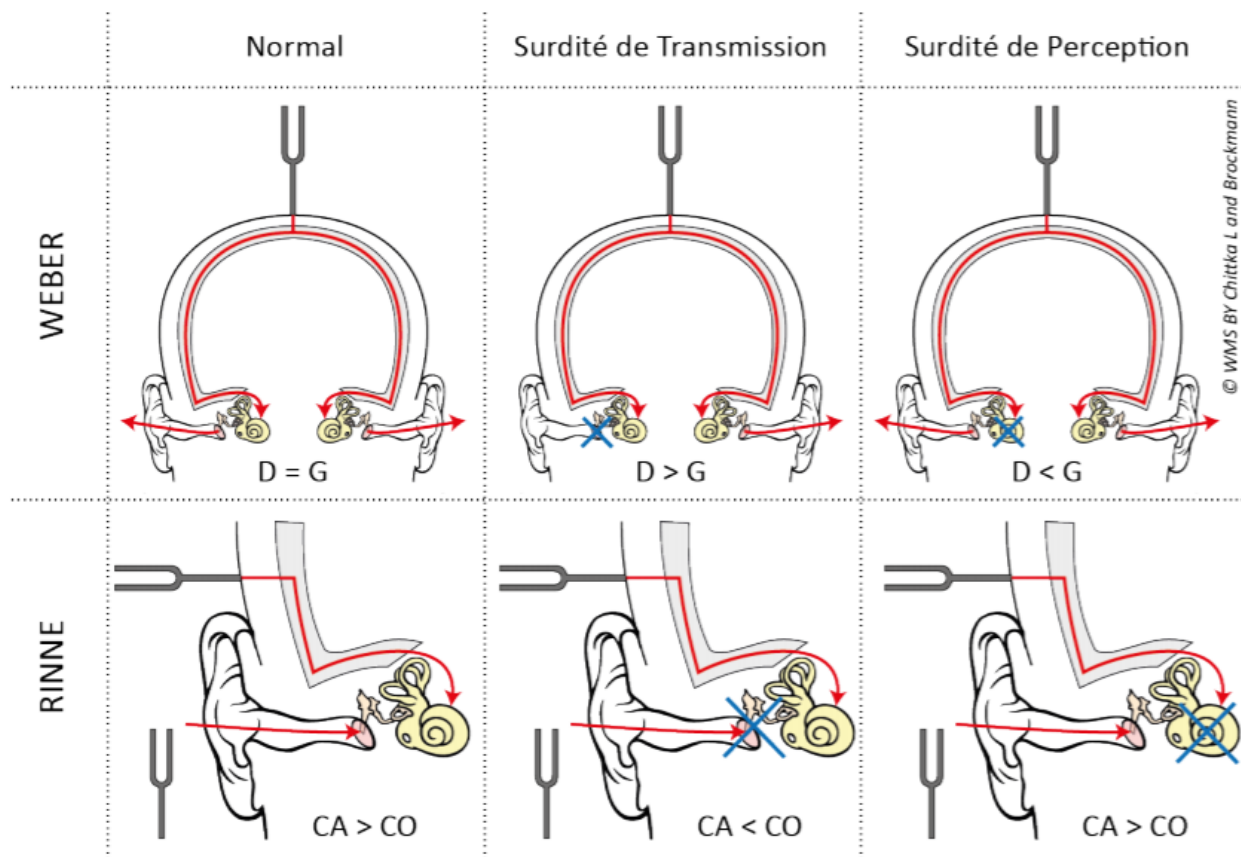


Figure 33: Test de Rinne et test de Weber

2. Examens complémentaires

a) Audiométrie tonale [30],[31]

(1) Principe

On recherche les seuils auditifs pour chaque oreille, à différentes fréquences, en conduction aérienne et en conduction osseuse. La conduction osseuse évalue les performances de l'oreille interne et du nerf auditif ; la conduction aérienne évalue les performances de l'oreille externe, de l'oreille moyenne, de l'oreille interne et du nerf auditif [64].

(2) Réalisation

Chaque oreille est testée séparément, dans une cabine isolée du bruit.

Pour la conduction aérienne, on utilise un casque. L'audiomètre délivre des sons purs de 125 Hz (graves) à 8000 Hz (aigus), à des intensités croissantes de 0 dB (seuil auditif normal) à 120 dB. Il s'agit de sons continus, ou discontinus.

Pour la conduction osseuse, on utilise un vibreur, appliqué sur la mastoïde, et relié à l'audiomètre.

(3) Interprétation

Les seuils sont reportés sur un graphique appelé audiogramme. Les fréquences sont en abscisses, les décibels (dB) de perte auditive sont placés en ordonnées. Les seuils normaux correspondent à 0 dB (0 dB de perte auditive).

La différence des seuils de conduction aérienne et de conduction osseuse est appelée Rinne audiométrique ; il reflète l'organe de transmission. [64]

- Si transmission intacte : le message sonore est transmis en totalité à l'oreille interne et les deux courbes sont parallèles. L'audiogramme sera le reflet de l'état de l'organe de perception des sons.
- Si problème de transmission : la courbe de conduction aérienne sera au-dessous de celle de la conduction osseuse.

(4) Intérêt

L'audiométrie a une triple valeur : diagnostique, pronostique et médicolégale. Elle est indispensable au diagnostic positif et pour la surveillance au long cours de la maladie. Elle met en évidence une surdité de transmission, ou parfois mixte, lorsque l'atteinte gagne la cochlée. La courbe osseuse présente un scotome auditif caractéristique centré le plus souvent sur 2000 Hz, il s'agit de l'encoche de Carhart. Elle est due à l'ankylose stapédovestibulaire qui bloque les mouvements de la chaîne des osselets, indispensables au fonctionnement normal de la CO sur les fréquences moyennes (500 à 2000 Hz). Ce blocage retentit donc sur la CO, avec un effet maximal correspondant au point de résonance (fréquence pour laquelle la vibration relative entre le système tympano-ossiculaire et l'os temporal est maximale), situé entre 750 et 2000 Hz [31]. De ce fait, l'ankylose stapédovestibulaire est donc responsable d'une diminution de l'énergie transmise à la cochlée à ces fréquences. Il existe donc à l'audiogramme une diminution de la CO vers la fréquence correspondant au point de résonance. C'est donc un artefact mécanique que la chirurgie peut corriger car elle n'est pas synonyme d'une atteinte neurosensorielle. Il faut ainsi en tenir compte pour évaluer la réserve cochléaire réelle.

Classiquement, au début de la maladie, l'ankylose stapédovestibulaire entraîne une atteinte isolée des basses fréquences, ouvrant ainsi un Rinne audiométrique pouvant alors atteindre son maximum (environ 60 décibels [dB]). Tardivement, une labyrinthisation peut entraîner une chute de la conduction osseuse (CO) et donc une surdité mixte.

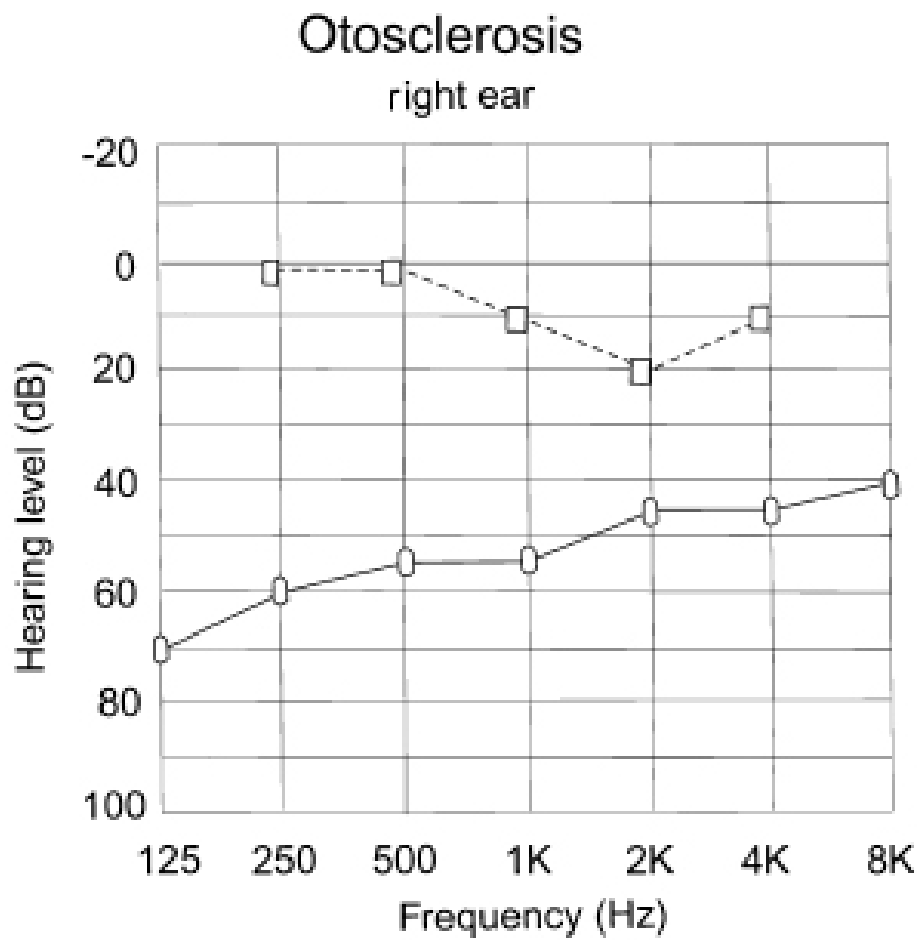
**A**

Figure 34: Audimétrie tonale montrant une surdité de transmission avec encoche de Carhart à 2000 Hz [97].

b) Audiométrie vocale

(1) Principe

L'audiométrie vocale mesure l'intelligibilité des mots. [64]

(2) Réalisation

On teste chaque oreille, à l'aide d'écouteurs. L'audiométriste lit au patient des listes de mots étalonnés en fréquence et en durée, à une intensité croissante. [64]

(3) Interprétation

Le seuil d'intelligibilité, en dB, correspond à l'intensité sonore permettant la reconnaissance de 50% des mots.

Le maximum d'intelligibilité, en pourcentage, correspond à la meilleure intelligibilité obtenue.

Le pourcentage de discrimination est le pourcentage de mots répétés pour une intensité supérieure à 35 dB au-dessus du seuil d'intelligibilité.

La courbe est reportée sur un graphique.

(4) Intérêt

L'audiométrie vocale est corrélée à l'épreuve tonale chez le patient otospongieux. La reconnaissance des mots est inversement proportionnelle au degré d'atteinte cochléaire. Elle évalue de manière objective la gêne sociale et apporte un élément supplémentaire pour la décision thérapeutique.

L'audiométrie vocale dans le bruit permet de détecter les sujets avec un mauvais pronostic opératoire. Une mauvaise discrimination signe effectivement une atteinte cochléaire importante [7].

c) Tympanogramme**(1) Principe**

La tympanométrie sert à évaluer la souplesse du système tympano-ossiculaire et l'impédance de l'oreille moyenne sous l'influence d'une hyperpression ou d'une dépression créée dans le conduit auditif externe.

La tympanométrie ne peut être réalisée que si le tympan est fermé [64].

(2) Réalisation

Les deux oreilles sont testées séparément. On fait varier la pression d'air dans le conduit auditif externe à l'aide d'une micro-pompe, qui permet de créer une hyperpression ou une dépression dans le conduit. [64]

(3) Interprétation

Les variations de mouvement du tympan sont enregistrées sous forme de courbe de compliance, avec en abscisse la pression (en mmH₂O) et en ordonnées le déplacement du tympan. La compliance maximale est obtenue lorsque les pressions endo et rétro-tympaniques sont équilibrées. [64]

(4) Intérêt

Le tympanogramme est généralement normal, sauf dans le cas des ankyloses sévères, induisant une diminution de la compliance tympanique.

Dans notre série le tympanogramme montrait une diminution de la compliance dans 30 cas (83,3%).

d) Réflexe stapédien**(1) Principe**

La stimulation auditive d'une oreille provoque une contraction des deux muscles de l'étrier. La voie de l'arc réflexe passe par la voie acoustique (voie stimulée) et la voie faciale (voie effectrice). Sous l'effet de la stimulation, la rigidité du système tympano-ossiculaire augmente ; la mesure des réflexes stapédiens

ipsilatéraux et controlatéraux permet une localisation anatomique des structures atteintes. Le rôle du réflexe stapédien est d'augmenter le champ dynamique de l'audition (protection de la cochlée, diminution de la fatigue auditive). Le réflexe stapédien normal apparaît pour des intensités de stimulation situées à 85 dB au-dessus du seuil auditif. [64]

(2) Réalisation

Après avoir vérifié la normalité du tympanogramme, on soumet l'oreille à un son pur d'intensité variable. Ce son provoque une contraction ipsilatérale et controlatérale du muscle stapédien, une rigidification du système tympano-ossiculaire, et un mouvement du tympan. Ce mouvement fait varier la pression dans le conduit auditif externe, et cette variation est enregistrée par un capteur de pression. On enregistre ainsi l'absence ou la présence du réflexe, son seuil (test de Metz) et sa fatigabilité (Decay test). [64]

(3) Intérêt

Le réflexe stapédien est aboli, ce qui fait donc que l'otospongiose se présente fréquemment comme une surdité de transmission avec tympan normal et à réflexe stapédien aboli, dont les diagnostics différentiels sont peu nombreux. Néanmoins, dans les formes précoces de la maladie, on peut observer une double déflexion négative de la courbe du réflexe stapédien, au début et à la fin de celle-ci (effet « on-off »). La première déflexion est retrouvée chez 40 % des sujets sains [30]. C'est la deuxième déflexion qui est pathologique et pathognomonique. Elle témoigne d'une brusque augmentation de la compliance du système tympano-ossiculaire au début et à la fin du stimulus sonore. Ceci est dû au déblocage brutal de la platine, partiellement ankylosée.

Dans notre série d'étude le réflexe stapédien était aboli dans 33 cas (91,6%).

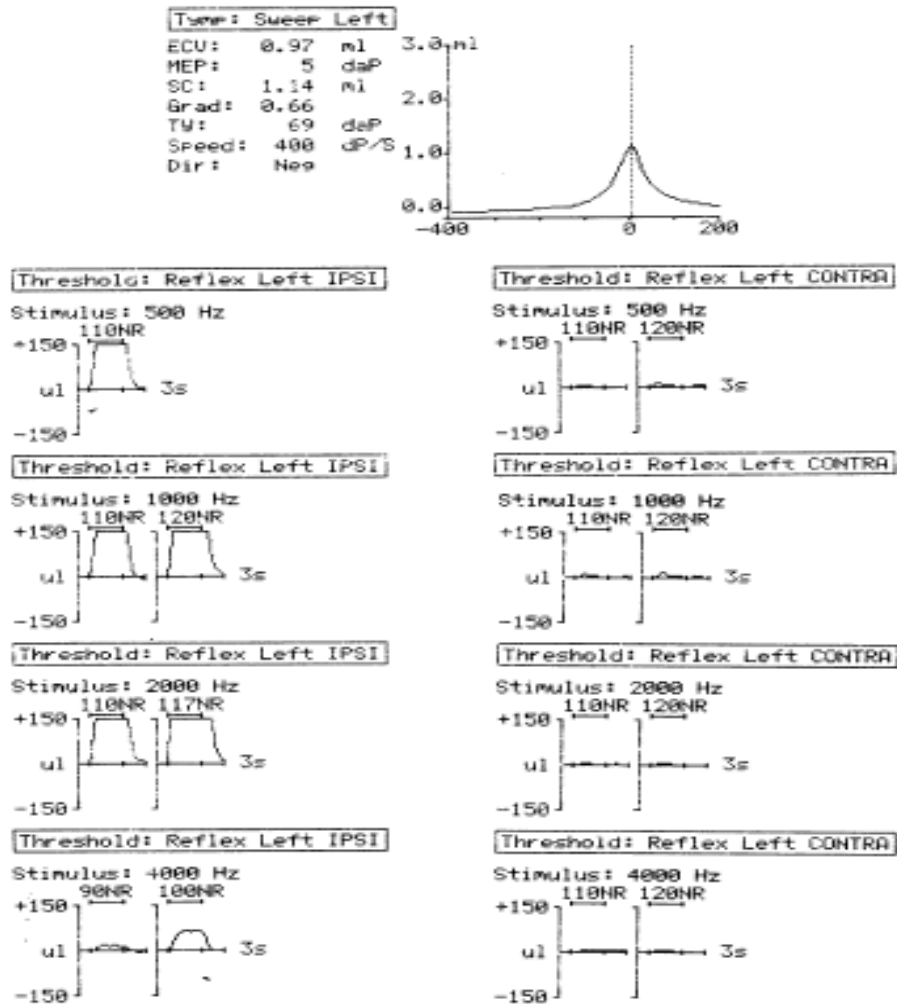


Figure 35: Impédancemétrie d'un patient atteint d'otospongiose montrant une diminution de la compliance et des réflexes stapédiens absents [63]

e) Autres tests

Ces examens ne font pas partie de la pratique courante mais leur réalisation semble avoir un intérêt dans la démarche diagnostique [7] :

- Recherche d'un réflexe acoustique inversé : avec une valeur prédictive positive de 98%, sa présence permettrait de différencier l'otospongiose d'autres causes de fixations de la chaîne ossiculaire [33].
- Calcul de la fréquence de résonance de l'oreille moyenne, par réalisation de tympanométries multifréquences : une fréquence de résonance de l'oreille moyenne supérieure à 1025 Hz serait en faveur de l'otospongiose avec une sensibilité de 80% et une spécificité de 82% [34].
- Audiométrie hautes fréquences : non systématique, elle est réalisée sur les fréquences 10, 12.5 et 16 kHz ; elle a un intérêt pour le pronostic et la surveillance postopératoire [35]. En effet, l'augmentation des seuils audiométriques préopératoires sur les hautes fréquences semble être un indicateur précoce d'une atteinte de l'oreille interne. Ainsi, l'audiométrie haute fréquences évalue le degré de labyrinthisation avant l'intervention, même en l'absence d'une élévation des seuils en conduction osseuse.
De plus, la répétition de cet examen après l'intervention permet un suivi évolutif du patient.
- Otoémissions acoustiques : d'une faible valeur diagnostique en raison d'un manque de spécificité, elles ont une amplitude très faible en cas d'otospongiose ; en revanche, elles pourraient être utiles pour identifier précocement des foyers otospongieux cochléaires ou afin d'évaluer, en peropératoire, le positionnement de la prothèse [7].
- À une fréquence de 100 Hz, un vibreur placé sur une mastoïde peut, dans certaines pathologies, induire un nystagmus, observé en

vidéonystagmoscopie (nystagmus induit par vibration osseuse). Une étude récente [36] observe que chez tous les patients ayant une otospongiose, la stimulation entraîne un nystagmus principalement horizontal, dont la phase rapide est dirigée vers l'oreille atteinte.

3. Imagerie de l'otospongiose

L'imagerie, et surtout l'examen tomodensitométrique du rocher, a pris actuellement une place majeure dans le diagnostic de l'otospongiose. Il s'agit d'un examen à réaliser en préopératoire qui a trois objectifs : confirmer le diagnostic d'otospongiose ; effectuer un bilan anatomique dépistant les éventuelles difficultés opératoires ; et éliminer les diagnostics différentiels de la maladie. Enfin, l'examen tomodensitométrique permet d'explorer certaines complications postopératoires.

a) Examen tomodensitométrique

La tomodensitométrie (TDM) nécessite des coupes fines de 0,2 à 0,5 mm, avec un intervalle de coupes de 0,2 mm, centrées sur les fenêtres du vestibule et de la cochlée, parallèles au canal semi-circulaire latéral, complétées par des coupes frontales. Il est important d'avoir un contraste suffisant fort au sein de la capsule labyrinthique pour en détecter toutes les nuances. [37]

Les apports de la TDM sont multiples :

❖ Confirmer le diagnostic d'otospongiose

Le diagnostic radiologique de l'otospongiose repose sur la présence d'hypodensités de la capsule otique, classées selon le score suivant :

- type 0 : pas d'anomalie (Figure 36) ;
- type 1a : atteinte isolée de la platine épaisse et hypodense supérieure à 0,6 mm (Figure 37) ;
- type 1b : hypodensité préstapédienne inférieure à 1 mm (Figure 38) ;

- type 2 : hypodensité préstapédienne supérieure à 1 mm sans contact cochléaire (Figure 39) ;
- type 3 : hypodensité préstapédienne avec contact cochléaire (Figure 40);
- type 4a : hypodensité en avant, dessous et dedans de la cochlée (Figure 41);
- type 4b : hypodensité postérieure touchant les canaux semicirculaires ou le vestibule (Figure 42).

L'augmentation de l'épaisseur de la platine ($> 0,7$ mm) est rarement isolée (0,02 % des cas). L'épaisseur normale d'une platine est de moins de 0,3 mm sur le plan histologique, et comprise entre 0,4 et 0,55 mm sur les coupes tomodynamométriques. Une fois les lésions identifiées, d'autres localisations doivent être recherchées (péricochléaire, préméatique interne, labyrinthe postérieur, endoste, fenêtre de la cochlée).

La présence de foyers dans la fenêtre de la cochlée est classée en quatre grades (selon Fraysse) :

- grade I : fenêtre de la cochlée normale ;
- grade II : atteinte de la berge externe ou interne ;
- grade III : obstruction complète de la fenêtre ;
- grade IV : calcification de la rampe tympanique

Il n'y a pas de corrélation systématique entre la taille, la localisation ou le nombre de foyers otospongieux et le degré ou le type d'hypoacousie.

Enfin, un scanner normal (9% des cas) [32] n'élimine pas le diagnostic. En cas de forte présomption clinique et en l'absence d'argument pour une autre étiologie, le diagnostic de certitude est fait lors de l'exploration chirurgicale.

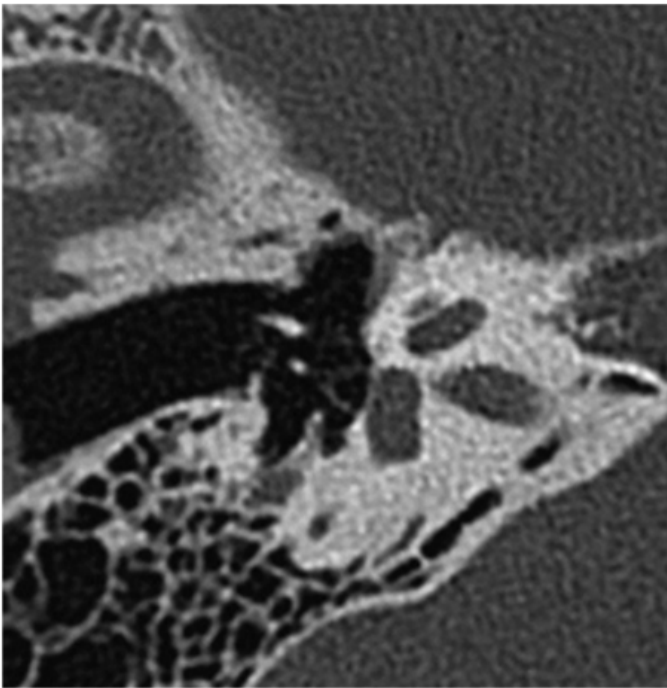


Figure 36: Otospongiose type 0. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) [37]

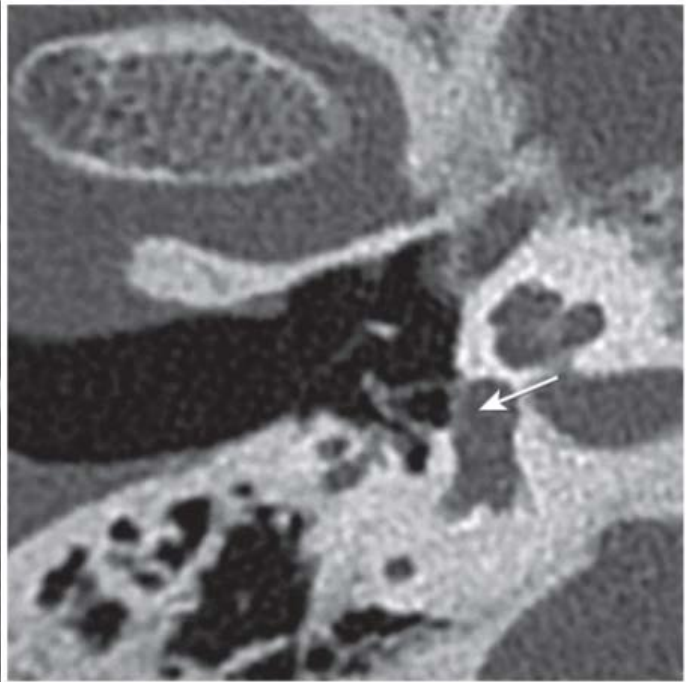


Figure 37: Otospongiose type 1a. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche).[37]

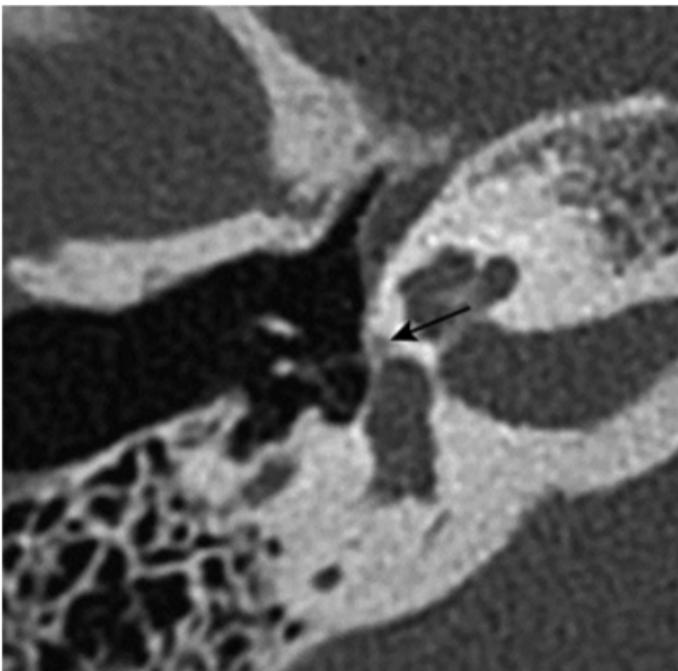


Figure 38: Otospongiose type 1b. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche) [37]

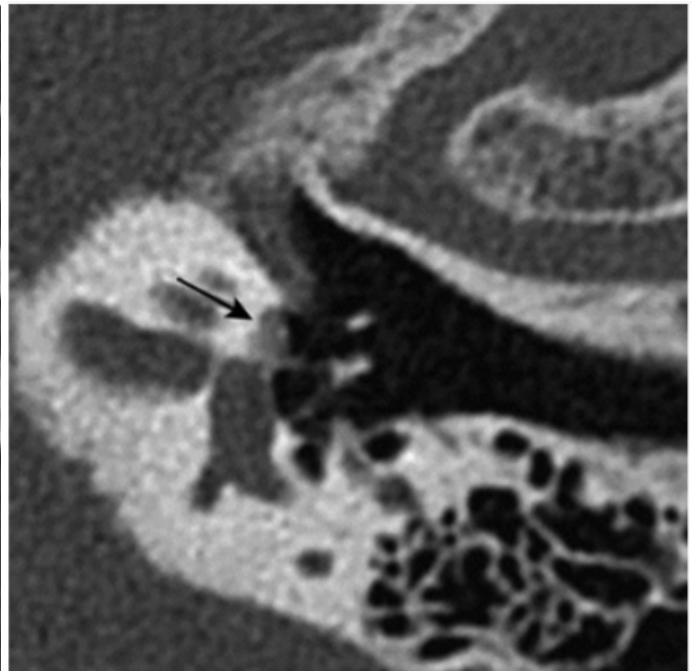


Figure 39: Otospongiose type 2. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche) [37]

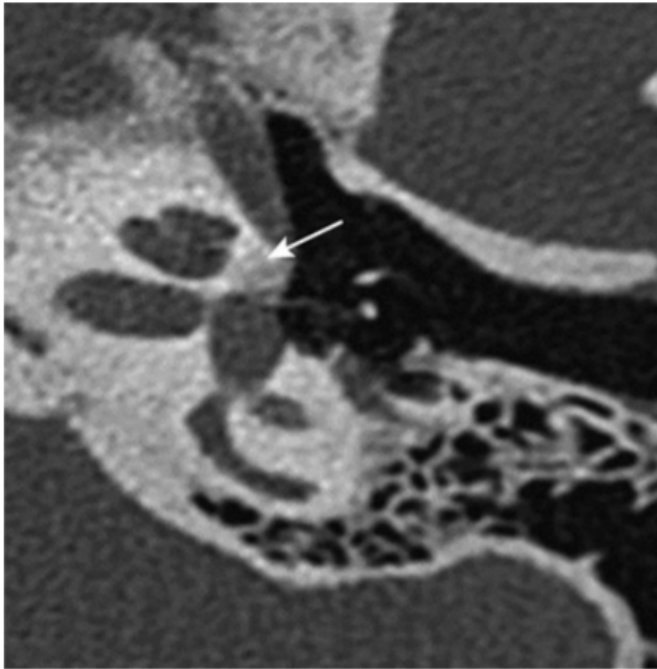


Figure 40: Otospongiose type 3. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) : (flèche) [37]

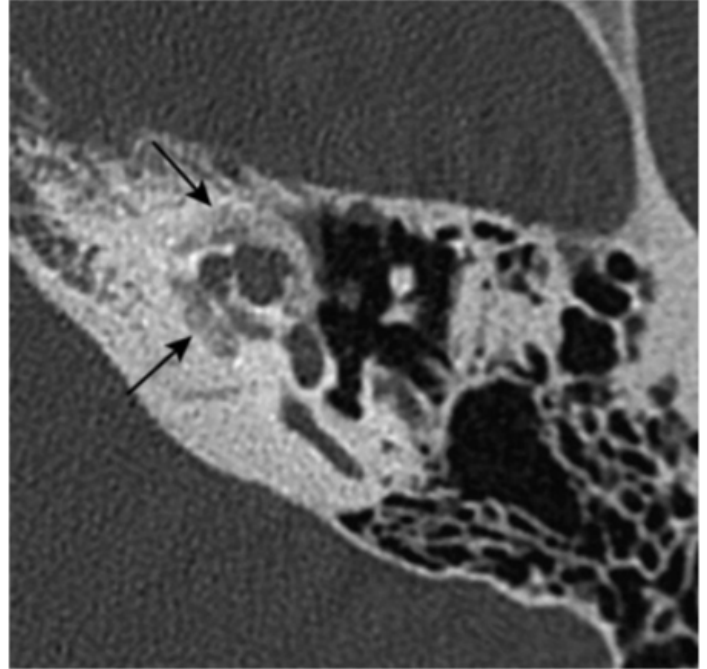


Figure 41: Otospongiose type 4a. Coupe TDM axiale : (flèches) [37]

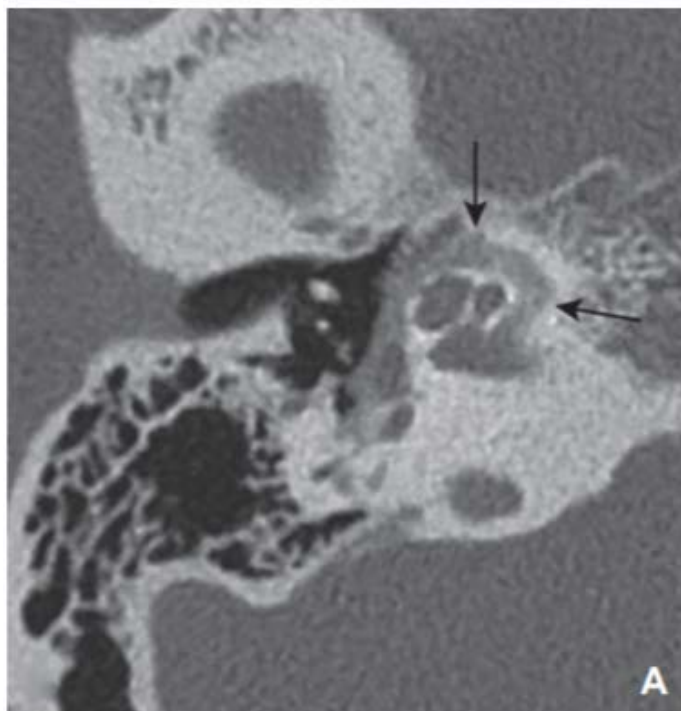


Figure 42: : Otospongiose type 4b. Coupes TDM axiales.[37]

❖ Étude anatomique préopératoire

On recherche une procidence du canal facial tympanique pouvant gêner l'abord de la platine en entraînant un risque majoré de paralysie faciale. Cette saillie de la deuxième portion du VII dans la moitié inférieure du récessus ovalaire est au mieux visualisée sur les reconstructions coronales.

Les autres osselets sont aussi attentivement étudiés. On vérifie l'intégrité de la longue apophyse de l'enclume, site de fixation principal du piston. Par ailleurs, un éventuel blocage du marteau à une paroi de l'épitympanum par un pont calcifié doit être étudié.

L'exploration scanographique recherche également des signes directs ou indirects d'artère stapédienne persistante, à savoir une image nodulaire située entre les deux bras de l'étrier, un aspect dilaté du canal facial dans sa portion tympanique antérieure et l'absence de foramen épineux.

❖ Association pathologique

- Avec une otite chronique : poche de rétraction et cholestéatome sont normalement diagnostiqués lors de l'otoscopie ; des séquelles à type de tympanosclérose peuvent se rencontrer, notamment sous la forme de calcifications atticales.
- Avec une malformation : vestibule, canal semi-circulaire latéral, platine et ligament annulaire peuvent être concernés. La recherche d'anomalies congénitales à ce niveau est capitale car celles-ci peuvent obérer le résultat postopératoire.
- Avec une oreille geysier : absence de visualisation du modiolus cochléaire ; son agénésie est une contre-indication chirurgicale au remplacement prothétique du stapes.

❖ Éliminer les diagnostics différentiels

Un des objectifs de l'examen tomodensitométrique consiste à éliminer les diagnostics différentiels de la maladie : blocage ossiculaire, séquelle d'otite

chronique, tympanosclérose, malformation ossiculaire, syndrome de Minor, maladie de Lobstein (voir « Diagnostics différentiels »).

❖ Explorer certaines complications postopératoires

L'examen tomodensitométrique permet également de déceler diverses anomalies en cas de complications postopératoires (surdité neurosensorielle ou mixte, vertiges persistants, ou encore réapparition secondaire d'une surdité de transmission), telles que :

- déplacement de la prothèse en dehors de la fenêtre du vestibule ;
 - piston trop enfoncé (> 1 mm) dans le vestibule (arrivant donc au contact de l'utricule)
 - lyse de la branche descendante de l'incus ;
 - disjonction incudomalléaire ;
 - reprise de prolifération d'un foyer otospongieux ;
 - fibrose cicatricielle ;
 - pneumolabyrinthe faisant suspecter une fistule périlymphatique ;
 - granulome à extension intravestibulaire, secondaire à une réaction à corps étranger en regard de la fenêtre du vestibule ;
 - platine flottante : correspondant à une bascule de la platine dans le vestibule ;
 - hémorragies intralabyrinthiques et labyrinthites infectieuses (non visualisables).

Dans notre étude l'examen tomodensitométrique a été demandé dans 61,1% des cas. Il est revenu anormal dans 68,1% des cas (hypodensité pré-stapédienne 73,3%, une hypodensité stapédienne pure 20%, hypodensité périlabyrinthique 6,6%).

b) Imagerie par résonance magnétique [37]

L'IRM a peu de place dans l'imagerie de l'otospongiose. Elle est principalement utilisée afin de confirmer ou non certaines complications postopératoires telles qu'une hémorragie intralabyrinthique (hypersignal T1 spontané, et signal T2 intralabyrinthique plus important que celui du liquide périlymphatique) ou une labyrinthite infectieuse (hyposignal T2 des liquides labyrinthiques, prise de contraste, hypersignal FLAIR [fluid attenuated inversion recuperation]). cependant elle peut aussi être utile en préopératoire dans certains cas d'otospongiose péricochléaire où les foyers sont parfois difficilement visualisables en TDM, ainsi que dans les situations de labyrinthisation importante où l'implant cochléaire est discuté. Noter néanmoins qu'un foyer otospongieux visualisé en IRM est défini par un hypersignal T1, peu ou pas rehaussé par l'injection de gadolinium. L'IRM permet ainsi d'évaluer le degré d'activité des foyers otospongieux, rehaussés après injection de gadolinium lorsqu'ils sont actifs car très vascularisés.

4. Formes cliniques

a) Otospongiose Juvénile [6]

L'otospongiose juvénile est définie comme une otospongiose survenant chez un sujet de moins de 15 à 18 ans, en fonction des auteurs. La fréquence de l'otospongiose juvénile varie de 1 à 8,5%. Il s'agit d'une forme relativement rare.

Toute suspicion d'otospongiose juvénile doit faire discuter une malformation congénitale (aplasie mineure) et impose de faire pratiquer un scanner.

L'otospongiose juvénile comporte souvent des lésions actives, avec des platines hypertrophiques, voire des formes oblitérantes. Les résultats de la chirurgie

sont, néanmoins, le plus souvent excellents et une intervention peut être réalisée, au moins d'un côté, chez des patients relativement jeunes.

Dans notre étude, on a retrouvé un seul cas d'otospongiose juvénile chez une fille de 12 ans.

b) Surdités mixtes sévères ou profondes d'origine otospongieuse (very far advanced otosclerosis)

C'est l'évolution finale d'une otospongiose étendue à une grande partie de la capsule otique. C'est une forme clinique relativement rare (1,6% des otospongioses selon Shea et al. [38]), qui mérite d'être détaillée, car elle peut bénéficier d'un traitement chirurgical (stapédectomie ou stapédotomie) en vue de restaurer une audition appareillable.

Cette forme se définit par une perte auditive supérieure à 85 – 90 dB en conduction aérienne et par des seuils en conduction osseuse dépassant 60 dB et souvent non mesurables (en raison des limites des appareillages audiométriques) [39]. Devant de telles atteintes auditives, le diagnostic doit être évoqué sur un faisceau d'arguments clinique, audiométrique et tomodynamométrique : antécédents familiaux d'otospongiose, surdité évolutive ayant débuté chez un adulte jeune, audiogrammes antérieurs montrant une surdité de transmission ou une surdité mixte, Rinne négatif au diapason 256 Hz, confirmation tomodynamométrique de l'origine otospongieuse. Les patients sont souvent inappareillables ou difficilement appareillables avec des prothèses conventionnelles, même surpuissantes. Un traitement chirurgical (stapédectomie ou stapédotomie) peut être proposé en vue de restaurer un niveau d'audition permettant une adaptation prothétique conventionnelle.

Lors de l'exploration chirurgicale, on retrouve plus fréquemment des formes oblitérantes (dans plus de 40 % des cas), qui nécessiteront sur le plan technique un fraisage des foyers exubérants platinaires.

Il est habituel d'observer en postopératoire une amélioration rapide de l'audiométrie tonale (avec en particulier réapparition des seuils en conduction osseuse), mais une amélioration plus progressive de l'audiométrie vocale (récupération progressive de la déprivation auditive centrale). Il faut ainsi expliquer au patient que l'appareillage auditif devra être effectué précocement en postopératoire, mais que le bénéfice attendu surviendra progressivement sur plusieurs mois. [6]

c) Otospongiose cochléaire

L'atteinte cochléaire de l'otospongiose est le plus souvent associée à un foyer stapédovestibulaire mais peut également se rencontrer plus rarement de manière isolée. Dans ce cas, l'hypoacousie qui en résulte est alors neurosensorielle pure.

Devant une surdité de conduction d'évolution progressive, le diagnostic d'otospongiose cochléaire repose en grande partie sur des critères radiologiques (hypodensité péri-cochléaire en TDM formant un halo, aspect de pseudoquatrième tour de cochlée en IRM).

En faveur du diagnostic, on recherche des antécédents familiaux d'otospongiose et on élimine les autres causes de surdité neurosensorielle. Ainsi, le déficit auditif neurosensoriel observé doit être supérieur à la simple surdité due à une presbyacousie.

Il n'y a pas de place dans ces formes cochléaires pures pour le traitement chirurgical. Le traitement repose notamment sur la supplémentation en fluor afin de ralentir l'évolution de la maladie, l'appareillage auditif conventionnel et parfois sur l'implantation cochléaire.

F. Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel se pose lorsque le tableau typique de l'otospongiose est incomplet ou s'associe à d'autres éléments cliniques. Ceci nous amène alors à discuter les autres causes de surdité de transmission à tympan normal.

Dans ces cas douteux, le scanner se révèle souvent d'un grand intérêt car il peut montrer les foyers d'hypodensité pré-stapédienne ou péri-labyrinthique en faveur d'une otospongiose, ou au contraire des signes radiologiques en faveur d'une autre affection (traumatique, inflammatoire, congénitale...).

Parfois le scanner se révèle strictement normal (ce qui n'élimine pas une otospongiose), et ce n'est que l'exploration chirurgicale qui apportera la clé du diagnostic.

1. Séquelles d'otite chronique à tympan fermé

L'hypoacousie peut être due à une interruption de la chaîne par lyse ossiculaire ou à une ankylose de la chaîne ossiculaire d'origine tympano-sclérotique.

Ce diagnostic doit être évoqué en cas d'antécédents otitiques et devant des remaniements parfois minimes de la membrane tympanique (aspect cicatriciel, plaques de myringosclérose). En cas de chaîne interrompue, on peut parfois observer un pic de tympanométrie extrêmement ample. Le scanner est souvent d'une aide précieuse au diagnostic pré-opératoire. Il montre d'une part l'absence des foyers otospongieux et peut également permettre de visualiser la lyse ossiculaire en cas de chaîne interrompue ou des foyers de tympanosclérose dans la région atticale ou stapédovestibulaire.

Parfois le diagnostic ne peut être porté que lors du temps d'exploration chirurgicale.

2. Aplasies mineures

Ce diagnostic doit être évoqué devant une hypoacousie ancienne (bien qu'il soit rare de pouvoir affirmer son caractère congénital à l'interrogatoire) et non évolutive. Il s'agit également d'un diagnostic à évoquer systématiquement devant toute suspicion d'otospongiose juvénile. L'aplasie mineure de l'oreille peut s'associer à des anomalies dysmorphiques parfois minimes de la face, des pavillons (mal ourlés, en cornet, bas implantés...) ou du conduit auditif externe. Le scanner est l'examen de choix pour le diagnostic préopératoire.

Il peut montrer, outre l'absence de foyers otospongieux, le caractère dysmorphique des osselets, et/ou un trajet aberrant du nerf facial et/ou une malformation de l'oreille interne.

3. Syndrome de Minor

Déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, où le canal osseux est partiellement lysé, sans fuite liquidienne. Le diagnostic est évoqué devant divers éléments :

- cliniques : vertiges avec nystagmus observable, induits par variations pressionnelles (Valsalva), des stimuli sonores intenses (phénomène de Tullio),
- radiologiques : l'examen tomodensitométrique et permet de visualiser une troisième fenêtré.

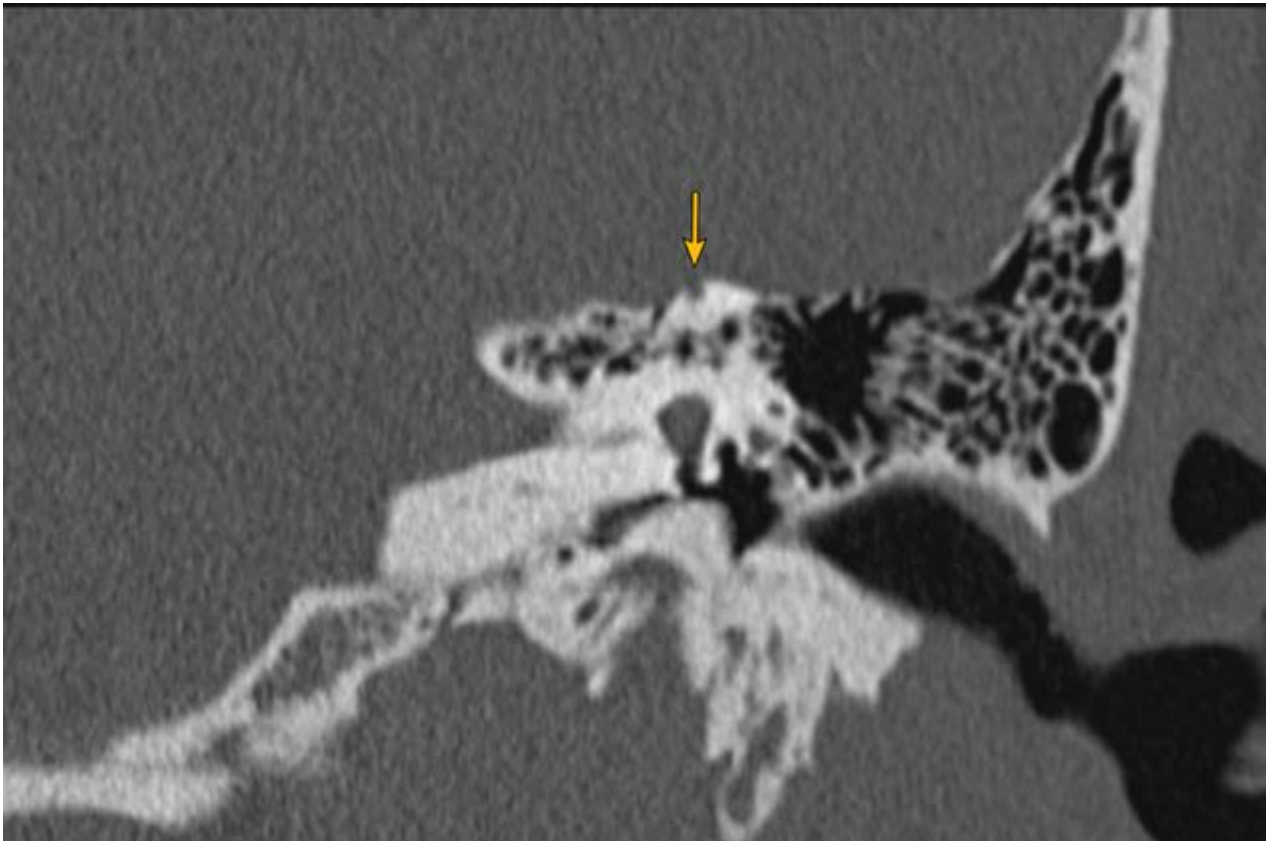


Figure 43: Coupe coronale du rocher montrant une déhiscence du canal semi circulaire supérieur[96]

4. Syndrome de Gusher ou surdité DFN3 (deafness type 3) liée à l'X

DFN3 est une maladie de transmission liée à l'X, récessive, et qui n'atteint donc pratiquement que les garçons. Le gène responsable est localisé en Xq21.1 et code pour un facteur de transcription appelé POU3F4. Le syndrome en résultant correspond à une surdité isolée, mixte ou de perception, évolutive, s'accompagnant d'une malformation du rocher caractéristique. En effet, il existe une fistule périlymphatique entre le tour basal de la cochlée et la portion distale du méat acoustique interne, qui est dilaté. Il en résulte une hyperpression labyrinthique, résultant en une fuite de liquide périlymphatique importante lors d'une éventuelle chirurgie d'otospongiose qui est donc contre-indiquée, le diagnostic devant être éliminé en préopératoire (geyser labyrinthique), avec un risque majeur de cophose postopératoire.

5. Ankylose de la tête du marteau

A côté des ankyloses atticales secondaires (d'origine otitique ou traumatique), il existe des ankyloses primitives de la tête du marteau (syndrome de la tête du marteau fixé ou fixed head malleus).

L'ankylose malléaire peut être isolée ou associée à une ankylose stapédo-vestibulaire. L'ankylose isolée de la tête du marteau est le plus souvent unilatérale et est classiquement responsable d'une hypoacousie mixte avec une composante transmissionnelle relativement faible et une labyrinthisation assez marquée. La présentation clinique étant extrêmement proche d'une otospongiose stapédo-vestibulaire classique, le diagnostic est habituellement porté lors de l'exploration chirurgicale. L'association possible d'une ankylose atticale et stapédo-vestibulaire impose une vérification peropératoire minutieuse de la mobilité de l'étrier et du bloc

marteau–enclume. Une ankylose malléaire passée inaperçue est une cause classique d'échec et de reprise opératoire dans la chirurgie de l'otospongiose.

6. Maladie de Lobstein

Affection génétique se manifestant par une surdité de perception ou mixte avec hyperlaxité ligamentaire et fragilité osseuse, secondaire à une diminution du taux de collagène de type I au niveau des os, des ligaments, et de la peau. Cette affection entraîne diverses anomalies de la capsule otique à ne pas confondre avec une otospongiose : prolifération d'os peu minéralisé, péricochléaire, étendue au méat acoustique interne et au vestibule. Cette hypertrophie sténose la fenêtrure du vestibule, fixant les branches antérieure et postérieure du stapes.

G. Prise en charge de l'otospongiose

Le traitement curatif de l'otospongiose est chirurgical. Actuellement, du fait de l'avancée des connaissances sur la physiopathologie de la maladie, de nombreuses pistes médicamenteuses ont fait leur apparition sans toutefois être encore prescrites en routine.

1. Buts

Le traitement de l'otospongiose a pour but de rétablir une bonne transmission de l'onde sonore, d'éviter l'aggravation progressive vers la surdité mixte, de réduire les acouphènes et d'assurer une vie socioprofessionnelle acceptable. C'est le patient qui doit choisir le traitement lui semblant le plus approprié après avoir étudié les avantages et les inconvénients des traitements proposés.

2. Moyens

a) Traitement chirurgical

La chirurgie reste, avec l'appareillage auditif, le traitement de référence de l'otospongiose, puisqu'aucun traitement médicamenteux ayant une bonne tolérance clinique n'a encore fait la preuve d'une efficacité notable dans la maladie. Le traitement chirurgical est indiqué en cas de surdité de transmission secondaire à une otospongiose, entravant les actes de la vie quotidienne, chez un patient refusant ou en échec d'appareillage auditif conventionnel. La profession du patient est aussi à prendre en compte, puisqu'après chirurgie, la plongée sous-marine et les vols non pressurisés (deltaplane, parachutisme) sont contre-indiqués. De plus, la chirurgie induit une inaptitude au service pour les militaires ou les policiers puisqu'elle entraîne de fait une intolérance aux bruits intenses (déflagrations).[37]

Concernant le choix du côté à opérer, la règle est d'intervenir chirurgicalement sur l'oreille la plus sourde et/ou la moins facile à appareiller. Cette règle est facilement applicable en cas d'hypoacousie unilatérale ou bilatérale et asymétrique. Dans les formes à surdité bilatérale et symétrique, il faut demander au patient d'indiquer sa meilleure oreille et/ou le côté où il porte spontanément et le plus fréquemment le téléphone (et opérer l'oreille controlatérale) sachant que l'on attendra un minimum de 6 mois, voire 1 an avant d'opérer la deuxième oreille.

(1) Anesthésie

L'anesthésie peut être locale ou générale.

(a) Anesthésie locale

L'anesthésie locale impose que le patient soit clairement informé du déroulement de l'intervention. Les patients anxieux, pusillanimes, sensibles à la douleur, comprenant difficilement les impératifs de l'anesthésie locale sont de bons candidats à l'anesthésie générale [51].

L'anesthésie locale est réalisée avec une solution adrénalinée (type Xylocaïne® Adrénaline® 1%) injectée dans l'espace inter-trago-hélicéen (3 ml environ). L'infiltration du méat acoustique externe est ensuite réalisée dans le quadrant postéro-supérieur, à la jonction du méat osseux et cartilagineux. Une seule piqûre est réalisée ; l'infiltration (2 à 4 ml) très lente permet le décollement, sous le contrôle de la vue, de l'ensemble de la paroi postéro-supérieure du méat acoustique jusqu'au sulcus.

(b) Anesthésie générale [51,65]

Elle présente l'inconvénient du risque vital, du saignement per-opératoire et du risque de déplacement du piston dû aux efforts de toux lors de l'extubation du patient. Cependant, ces inconvénients restent négligeables et beaucoup de chirurgiens otologistes continuent à utiliser l'anesthésie générale dans la chirurgie de l'otospongiose.

Dans notre étude tous nos patients ont été opérés sous anesthésie générale, pour le confort du chirurgien et du patient.

(2) Préparation du patient

L'intervention étant habituellement menée sous anesthésie générale, nous profitons du temps d'induction anesthésique pour préparer la table d'instrumentation. L'installation définitive du patient en vue de l'intervention sera effectuée par le chirurgien, l'aide opératoire et la panseuse, dès que le patient aura été endormi, intubé et que l'anesthésiste aura donné son feu vert après vérification de la stabilité des différents paramètres de surveillance médicale. Le patient en décubitus dorsal est mis en proclive, pour diminuer la pression sanguine et le saignement. La tête est défléchie afin qu'elle soit dans un plan proche de l'horizontale, puis tournée vers l'oreille non opérée (en évitant une hyper-rotation source d'augmentation du saignement per-opératoire par diminution du retour

veineux). En l'absence d'allergie, l'asepsie du champ opératoire est assurée à l'aide de Bétadine* solution dermique, que l'on badigeonne au niveau de l'oreille et de la région péri-auriculaire de façon assez large. Le conduit auditif externe est rempli de Bétadine*, afin d'obtenir une désinfection de contact, pendant le temps d'installation du champ opératoire et du microscope. Nous renouvelons parfois cette opération après nettoyage du conduit, lorsque celui-ci est occupé de nombreux débris cérumineux.

Le chirurgien sera assis du côté de l'oreille opérée, sur un tabouret à roulettes et à hauteur ajustable. La colonne du microscope sera placée face au chirurgien, et on veillera à ce que les différentes articulations du bras du microscope permettent d'assurer un jeu suffisant pour les différents temps de l'intervention.

(3) Technique opératoire

(a) Voies d'abord

(i) *Voie du méat [6]*

Elle offre comme avantages par rapport à la voie endaurale : saignement moins important et temps d'hémostase moins long, cicatrisation post-opératoire plus rapide. Une infiltration du conduit auditif externe est effectuée au niveau des parois supérieure, postérieure et inférieure du conduit, afin de faciliter le décollement du lambeau méatal et de limiter le saignement (Xylocaïne adrénalinée ou sérum adrénaliné). On utilise le spéculum, le plus grand possible par rapport au conduit, car il faut à la fois avoir une bonne vue, et diminuer, par compression, le saignement. Certains utilisent un porte-spéculum auto-statique qui permet de libérer les deux mains.

L'incision cutanée est effectuée à l'aide du bistouri coudé, type bistouri de Rosen, en allant directement jusqu'à l'os, à 7 mm environ du sulcus, en suivant la courbure du sulcus afin de rester toujours à la même distance de ce dernier. Cette

incision est effectuée de 6 heures à midi, réalisant un arc d'environ 180°. Le lambeau est décollé jusqu'à l'annulus, en débutant par la partie postéro-supérieure dont la peau est plus épaisse, en évitant d'aspirer sur le lambeau afin de ne pas le déchirer. (Figure 44)

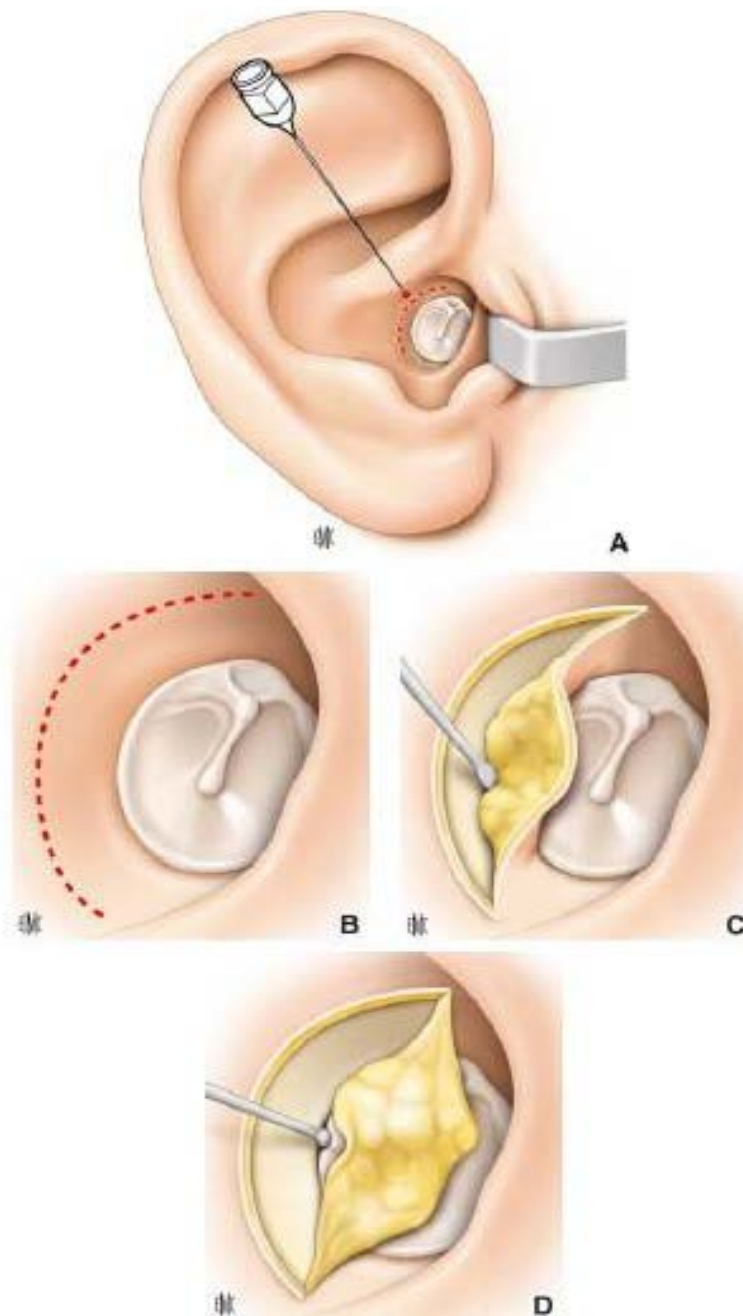


Figure 44: Voie du méat [51].

A, B. Tracé des incisions ;

C. décollement du lambeau tympanoméatal ;

D. ouverture de la caisse du tympan.

(ii) Voie endaurale a minima [6]

On peut l'utiliser de principe, ou par nécessité. C'est une voie d'abord qui permet de libérer la deuxième main de l'opérateur. Ses inconvénients par rapport à la voie du spéculum sont : la cicatrice externe, le temps de cicatrisation et le saignement plus important.

Elle sera adoptée de nécessité en cas de conduit auditif externe étroit, d'exostoses ou d'ostéomes associés. L'infiltration de la voie d'abord (Xylocaïne à 1 % adrénalinée ou sérum adrénaliné) précède l'incision. On infiltre en premier la peau du conduit, au travers d'un spéculum bivalve à l'œil nu, ou au microscope. Puis on infiltre l'espace inter-trago-hélicéen.

Elle comporte deux temps : Le premier temps est représenté par une incision verticale inter-trago-hélicéenne. La pointe du bistouri cherche d'emblée le contact osseux vers midi, puis remonte en gardant le contact osseux au niveau du conduit, avant de se superficialiser à la sortie du conduit, pour n'intéresser que les plans cutanés et sous-cutanés. L'hémostase de cette incision doit être minutieuse, pour éviter d'être ultérieurement gêné par un saignement. Le deuxième temps est intraméatique : incision horizontale sur la paroi postérieure du conduit, de 6H à midi, à 5-7 mm du tympan sans jamais perdre le contact osseux. Cette incision horizontale vient rejoindre à midi l'incision verticale inter-trago-hélicéenne. (

Figure 45)

Tous les patients de notre étude ont été abordés par la voie endaurale à minima.

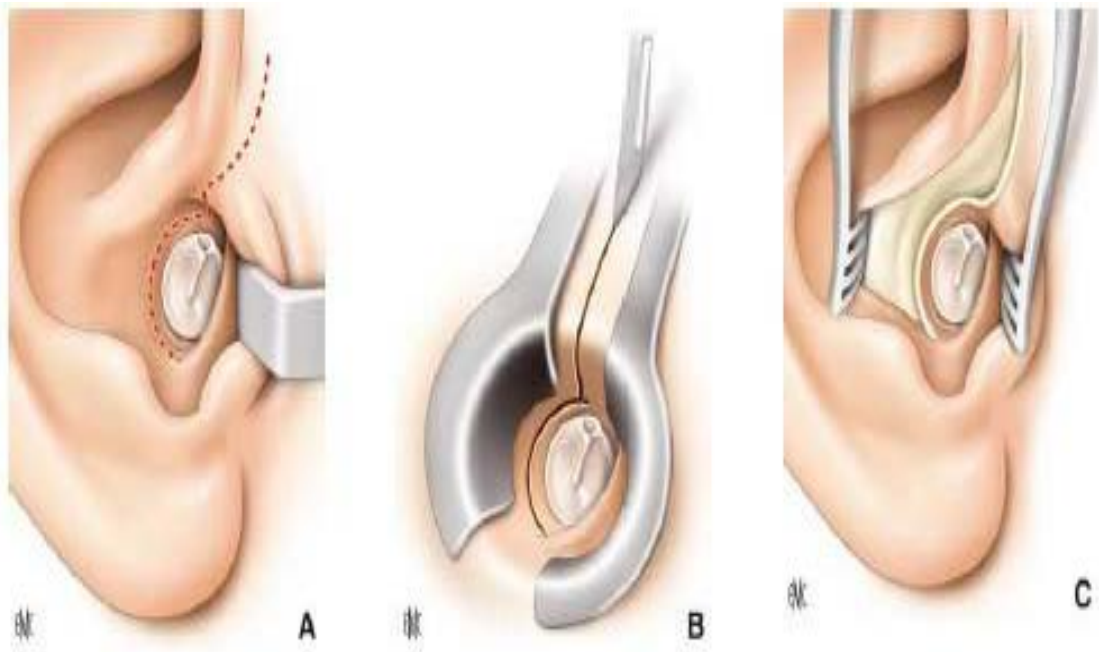


Figure 45: Voie endaurale minimale [51].

A. Tracé des incisions;

B. Incision cutanée ;

C. Exposition du conduit externe.

(b) Ouverture de la caisse et Exposition de la région stapédo-vestibulaire [6]

Le lambeau tympano-méatal est rabattu vers l'avant après la désinsertion du sulcus. Ce temps bénéficie d'un grossissement opératoire plus important ($\times 10$).

L'exposition de la région stapédo-vestibulaire, va comporter trois temps successifs.

Dans un premier temps, on effectuera une section aux micro-ciseaux du ligament tympano-malléaire postérieur. La corde du tympan sera ensuite repérée, puis progressivement disséquée et réclinée en bas et en avant (Figure 46).

Lorsque la corde n'est pas visible d'emblée, on pourra facilement l'individualiser en dedans du col du marteau, qui représente un repère anatomique fiable.

L'étape suivante est représentée par la résection osseuse du cadre postéro-supérieur (classique encoche de Rosen). La taille de cette encoche osseuse doit permettre de voir parfaitement la pyramide du muscle de l'étrier, le tendon de ce muscle, la fenêtre ovale et la deuxième portion du canal de Fallope (Figure 46).

Une résection osseuse trop importante est à éviter : c'est un facteur d'invagination future du lambeau et de brides post-opératoires, qui peuvent retentir sur le résultat fonctionnel. En fonction des habitudes de l'opérateur, l'encoche osseuse peut être effectuée à la gouge, à la fraise ou à la curette.

La curette est préférée car, bien qu'un peu plus lente, cette méthode paraît être la moins dangereuse. Le maniement de la curette comporte un mouvement de rotation régulier, effectué de bas en haut et de dedans en dehors, afin de s'éloigner de la corde du tympan, du lambeau tympano-méatal, des osselets et du nerf facial.

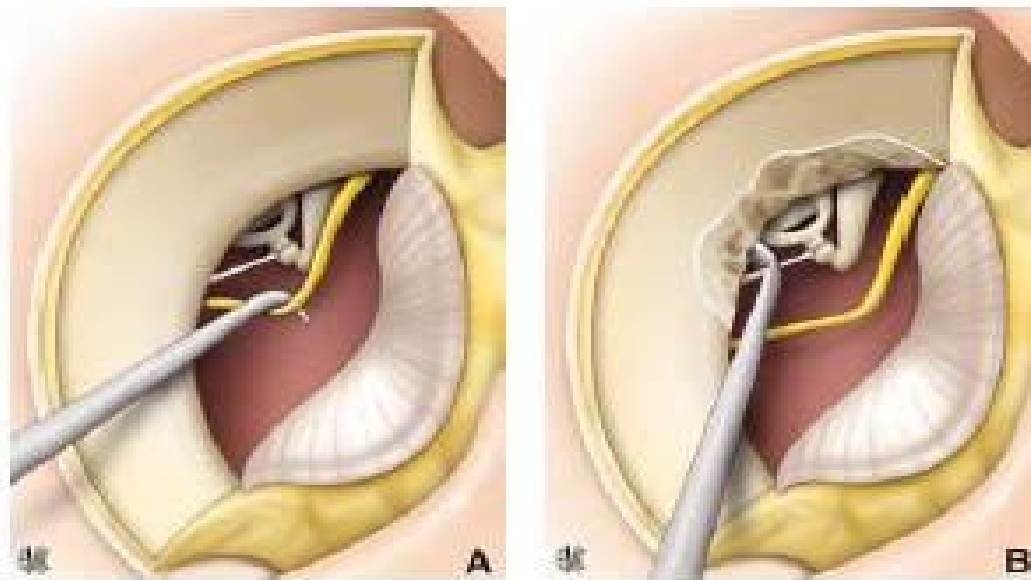


Figure 46: Ouverture de la caisse du tympan [51].

A. Décollement de la corde du tympan après ouverture de la caisse ;

B. encoche de rosen.

(c) Exploration de la chaîne ossiculaire et confirmation du diagnostic

Lorsque l'exposition de l'étrier et de la fenêtre ovale apparaît satisfaisante, il faut, préalablement à tout geste platinaire, confirmer le diagnostic d'ankylose stapédo-vestibulaire d'origine otospongieuse.

La réalité de l'ankylose stapédo-vestibulaire est affirmée par la palpation de l'étrier à l'aide d'une pointe, qui donne une sensation tactile caractéristique du blocage. De plus lors des manœuvres douces de mobilisation de l'étrier, on n'observe aucun mouvement au niveau de la platine.

L'affirmation de la nature otospongieuse de cette ankylose repose essentiellement sur l'observation minutieuse au microscope (grossissement 10 ou 16). Le foyer otospongieux est typiquement blancgrisâtre, de consistance crayeuse et fréquemment recouvert d'un mucopérioste hypervascularisé.

Les lésions otospongieuses siègent le plus souvent au pôle antérieur de la platine, mais peuvent également l'envahir de façon diffuse, voire de façon exubérante dans les formes oblitérantes. Il est enfin impératif de vérifier la mobilité du bloc marteau-enclume, afin d'éliminer une ankylose incudo-malléaire atticale isolée (il s'agit d'un diagnostic différentiel) ou associé à l'ankylose stapédo-vestibulaire. La palpation du marteau à l'aide d'une pointe permet de sentir l'impression tactile de mobilité et de visualiser les mouvements de l'enclume et l'étirement de la capsule articulaire incudo-stapédienne. Il faut rappeler que le blocage de l'étrier peut limiter les mouvements du bloc marteau-enclume et donner une fausse impression d'ankylose atticale (l'inverse étant également vrai). Dans ce cas, il ne faut pas hésiter à tester de nouveau la mobilité incudomalléaire (et également la mobilité de l'étrier) après désarticulation incudo-stapédienne. Une fois le diagnostic confirmé, l'intervention pourra se poursuivre jusqu'à son terme.

(d) Avant-trou de sécurité centro-platinaire [51,6]

Avant tout geste d'exérèse platinaire, il convient d'effectuer un trou dans la base du stapes, dit trou de sécurité, afin de pouvoir crocheter les fragments platinaires si la base du stapes devient flottante. Il permet également de vérifier l'absence de geysers labyrinthiques.

Le trou (ou platinofissure) est réalisé à la pointe, au laser ou à la fraise diamantée de petit diamètre (microtréphine droite de 0,4 millimètre de diamètre)

Lorsque le trou platinaire a été créé, nous utilisons, jusqu'à la fin de l'intervention une canule d'aspiration fine (0,5), en évitant d'aspirer au niveau des régions platinaire et péri-platinaire et en ayant recours au besoin, pour éponger un excès de liquide périlymphatique ou un léger saignement, à des petites boulettes de coton sec.



Figure 47: Trou de sécurité [51]

(e) Section du tendon du muscle de l'étrier

La section du tendon du muscle de l'étrier se fait aux micro-ciseaux droits, sans difficulté sur le plan technique. Elle est rapide, exsanguine, même lorsque le tendon du muscle est accompagné d'une petite artériole.



Figure 48: Section du tendon du muscle de l'étrier [51]

(f) Désarticulation incudo-stapédienne

La désarticulation incudo-stapédienne est réalisée à l'aide d'une pointe courbe acérée, de micro-crochets ou d'un micro-bistouri coudé. Ce geste ne présente pas de difficulté particulière à condition d'avoir pris soin de bien repérer l'interligne articulaire.



Figure 49: Désarticulation incudo-stapédienne [51]

(g) Section des branches de l'étrier et exérèse de la superstructure [6]

Ce temps commence par la section de la branche postérieure de l'étrier au plus près de sa base d'implantation platinaire. Différents instruments peuvent être utilisés en fonction des habitudes de l'opérateur : pointe légèrement courbe, micro-crochets, micro-ciseaux, fraises, laser.

Une fois la branche postérieure sectionnée, nous fragilisons à la pointe ou au micro-crochet la branche antérieure au plus près de sa zone d'insertion platinaire.

On imprime ensuite à l'étrier des mouvements de rotation vers le haut et/ou vers le bas, pour obtenir une fracture de la branche antérieure au niveau de la zone préalablement fragilisée. La superstructure de l'étrier est ensuite retirée à l'aide d'une micro-pince.

A ce moment de l'intervention, l'hémostase doit être irréprochable avant de passer au temps platinaire proprement dit.

(h) Temps platinaire et mise en place du piston

Trois variantes techniques sont couramment réalisées en fonction des habitudes de l'opérateur :

- la platinectomie totale ou sub-totale avec interposition,
- la platinotomie calibrée avec piston trans-platinaire,
- la platinotomie avec interposition.

(i) Platinectomie totale avec interposition

Cette technique décrite par J. Shea comporte plusieurs temps :

Le premier temps va consister à sectionner le muco-périoste sur tout le pourtour de la fenêtre, et à le récliner sur un millimètre environ. Ce temps est parfois hémorragique et il faudra obtenir un champ opératoire exsangue avant de passer à l'étape suivante.

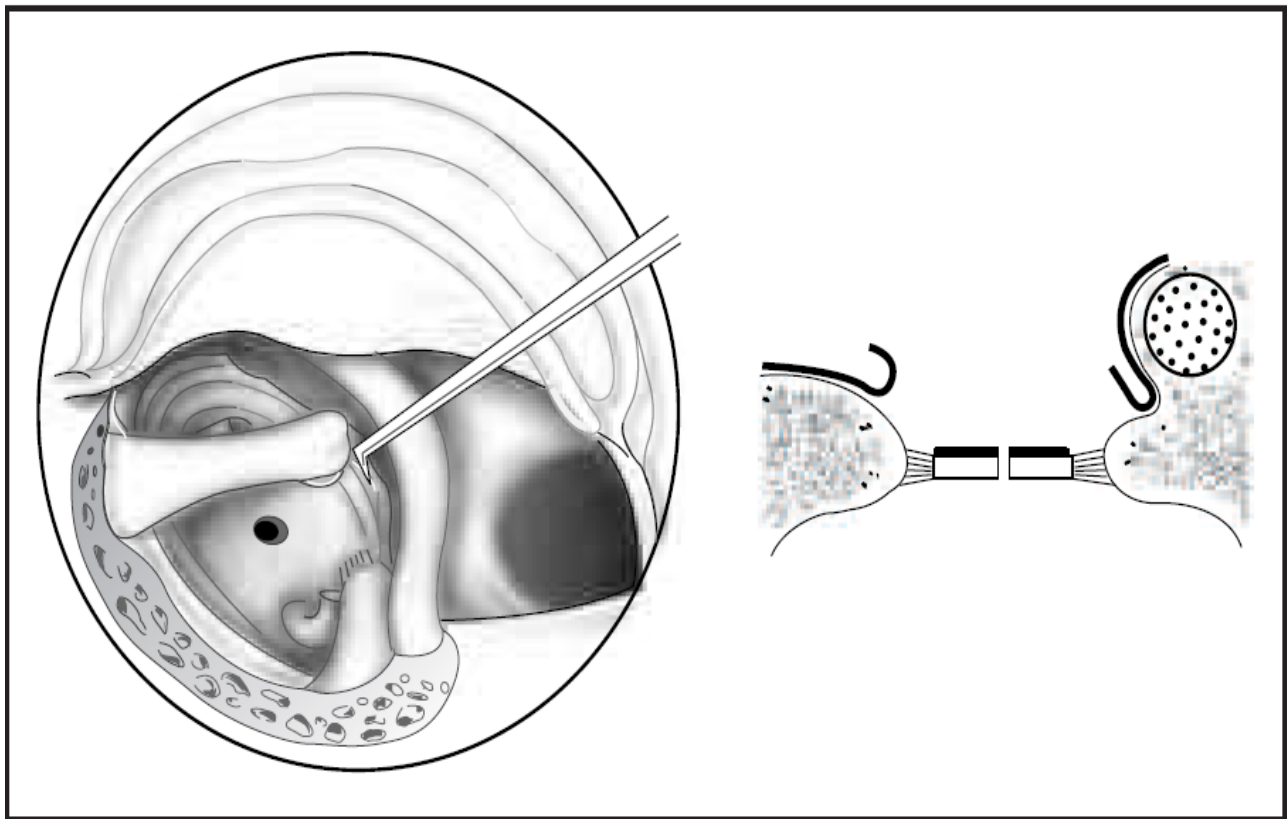


Figure 50: Réclinaison du muco-périoste [6]

L'étape suivante est celle de la platinectomie proprement dite. A partir du trou de sécurité platinaire, la platine va être fissurée verticalement, vers le haut et vers le bas, au crochet fin, afin de la séparer en deux fragments, antérieur et postérieur.

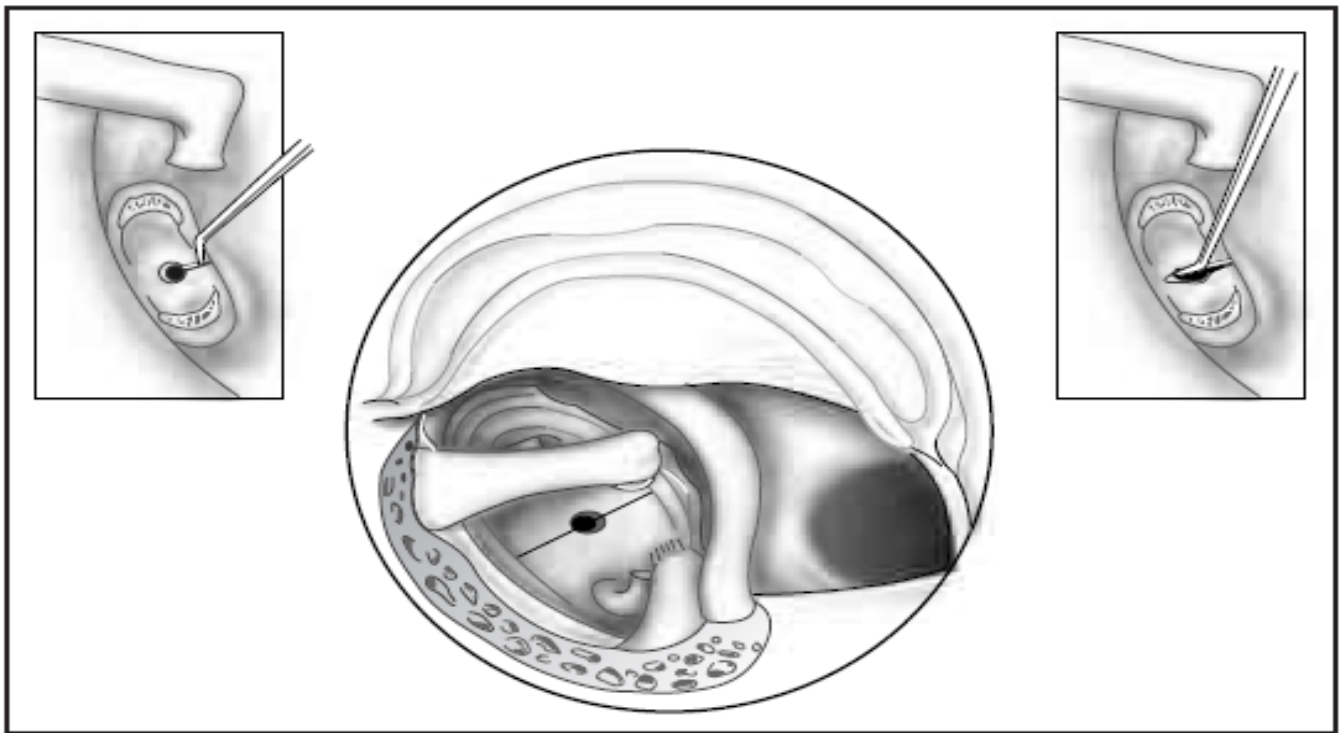


Figure 51: Fissuration verticale de la platine

On enlèvera ensuite successivement le fragment postérieur puis le fragment antérieur ;

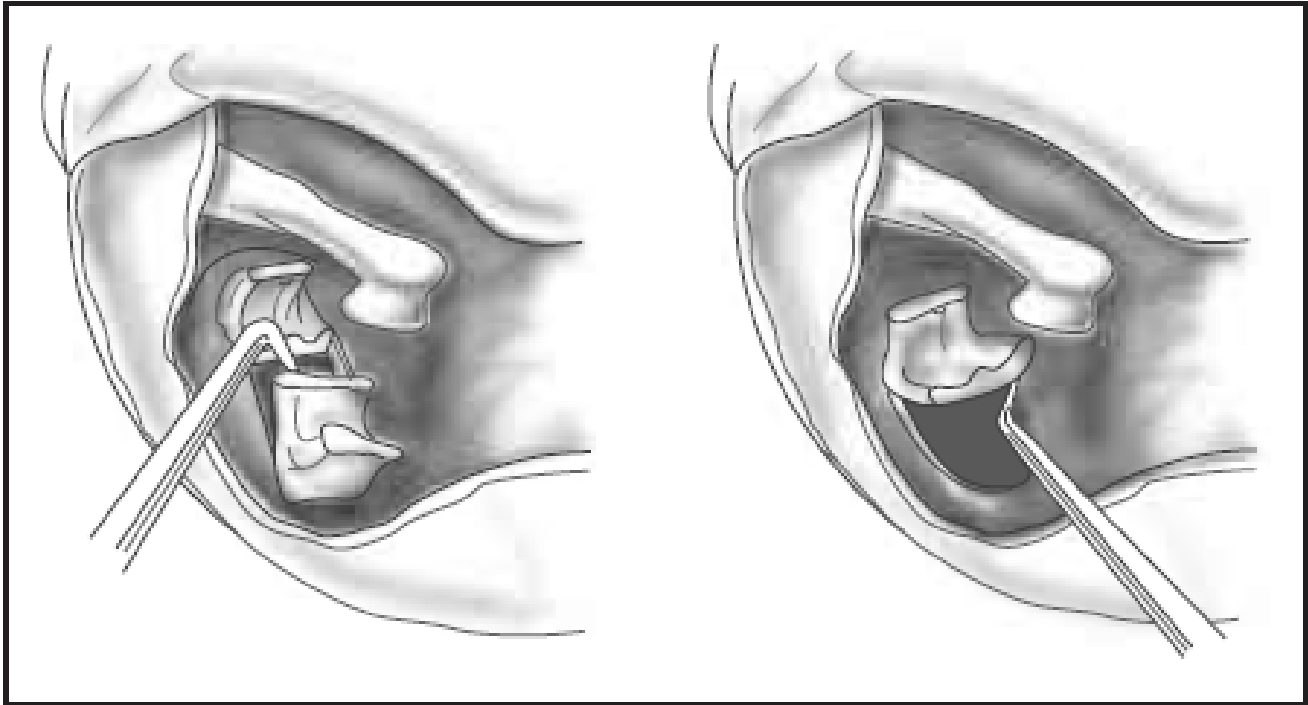


Figure 52: Hémi-platinectomie postérieure puis antérieure.[6]

Il faut ensuite rapidement recouvrir la fenêtré ovale par un greffon de tissu conjonctif : veine prélevée au dos de la main, fragment d'aponévrose musculaire, fragment de périchondre.

La greffe doit couvrir toute la fenêtré, s'appuyer sur le canal facial, et déborder de la fenêtré sans excès. Elle est appliquée avec une pointe. Une greffe trop grande fait des plis, facilitant la persistance d'une fistule labyrinthique.

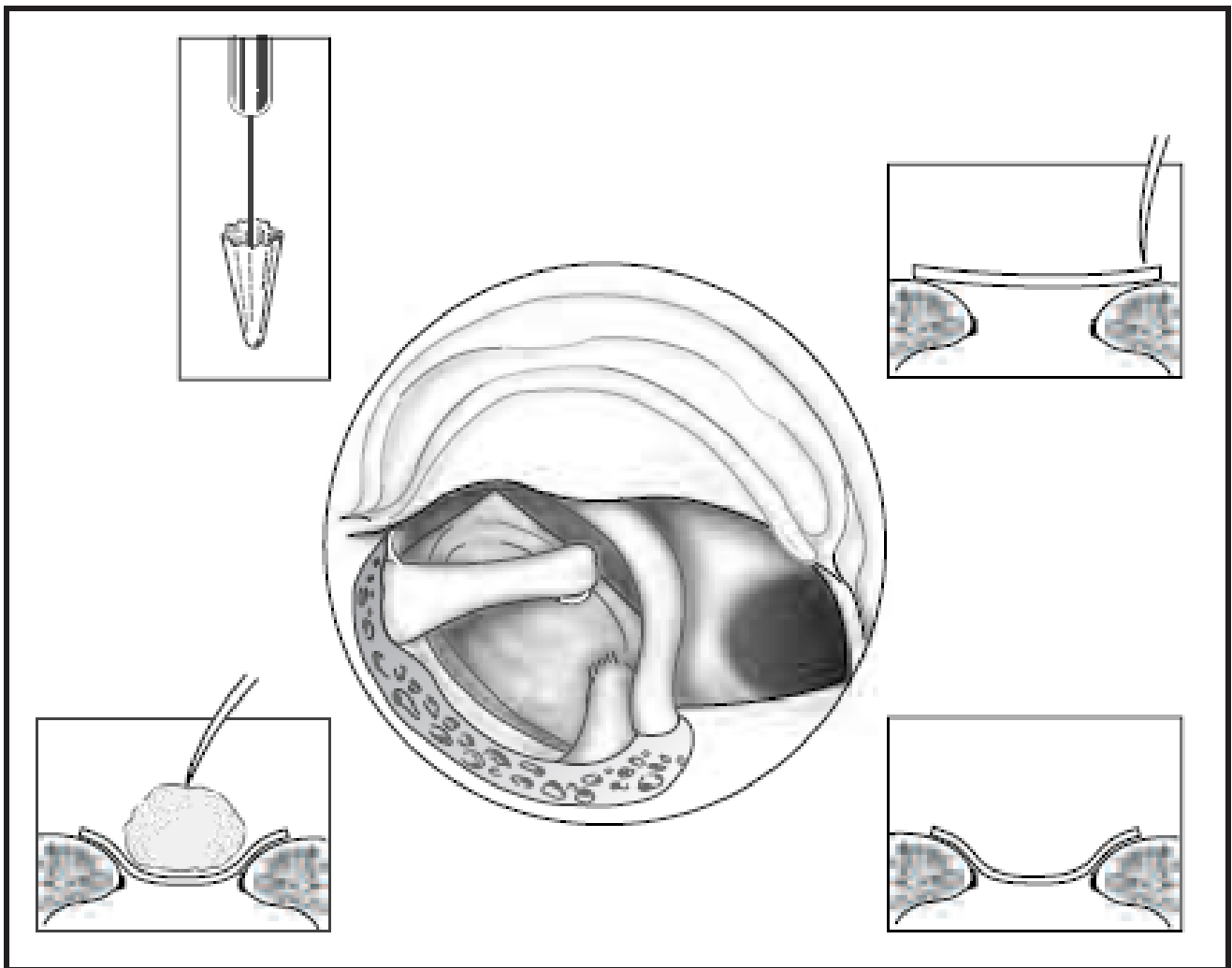


Figure 53: Interposition veineuse. [6]

Nous utilisons de façon presque exclusive un piston téflon de 4,5 mm de longueur et de 0,6 mm de diamètre. Il est néanmoins utile d'avoir à disposition d'autres types de prothèses pour faire face à certaines situations rares.

Un piston de 0,6mm est déposé au-dessus de la fenêtre ovale et une fois en place dans l'orifice de platinectomie, la boucle est sertie sur la branche descendante de l'enclume.

Cette technique est de moins en moins utilisée de première intention bien que couronnée de succès. Elle s'impose lorsqu'il y a une luxation ou une fracture de la platine lors de la réalisation du trou calibré ou lors de l'ablation de l'arche stapédienne.

(ii) Platinotomie calibrée avec piston trans-platinaire

Après exérèse de la superstructure de l'étrier et à partir du trou de sécurité platinaire, l'orifice de platinotomie est progressivement calibré au moyen de micro-perforateurs de diamètre croissant (0,3 à 0,6mm) ou d'une micro-fraise diamantée. Le calibrage peut également être réalisé au laser. La littérature ne met pas en évidence de différence significative concernant le résultat fonctionnel entre platinotomie laser ou instrumentale [52]. Le diamètre de la platinotomie doit être légèrement supérieur au diamètre du piston. Pour un piston de diamètre de 0,5 mm, la platinotomie doit avoir un diamètre de 0,6 mm. La technique de mise en place du piston est proche de celle décrite plus haut. Elle consiste à glisser le pied du piston dans l'orifice de platinotomie et à faire doucement pivoter la boucle pour la clipper sur la branche descendante de l'enclume.

La mobilité du montage sera testée en fin d'intervention et permet de vérifier par la palpation et l'observation que le piston coulisse sans résistance à travers l'orifice de platinotomie.

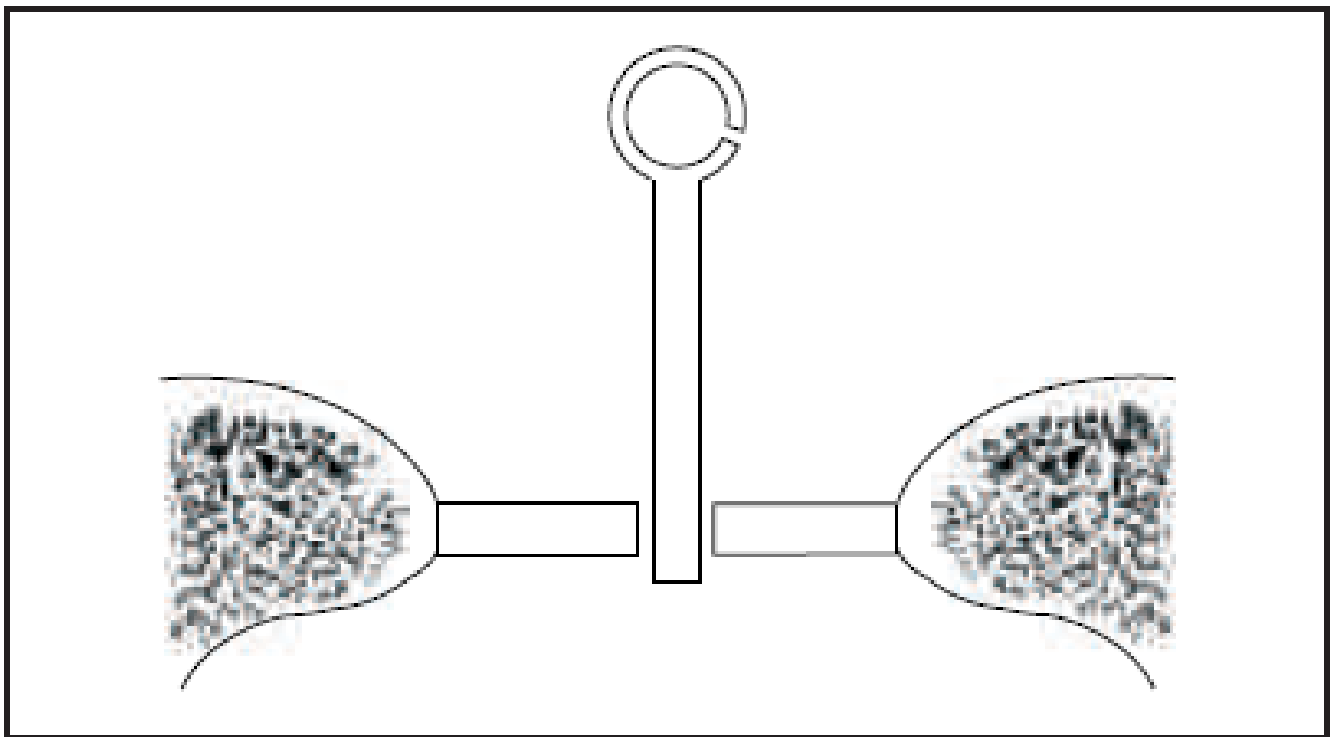


Figure 54: Piston trans-platinaire [6]

(iii) Platinotomie avec interposition

Elle consiste à pratiquer une platinotomie de 0,8 mm de diamètre, puis à interposer un greffon veineux (exoveine contre la platine), qu'il faut invaginer légèrement dans l'orifice platinaire à l'aide d'un instrument mousse (canule d'aspiration de 0,5 mm débranchée). La prothèse utilisée dans cette technique est un piston téflon de 0,4 mm de diamètre. Le temps délicat est ensuite représenté par la mise en place du piston, dont le pied doit être parfaitement positionné au centre de la platinotomie, recouverte par le greffon veineux invaginé. La bonne position du piston doit impérativement être vérifiée, après l'avoir inséré autour de la branche descendante de l'enclume, en exerçant, à l'aide d'une pointe, une légère pression latérale sur son fût. Le piston va alors se recourber, signe attestant de son bon positionnement.

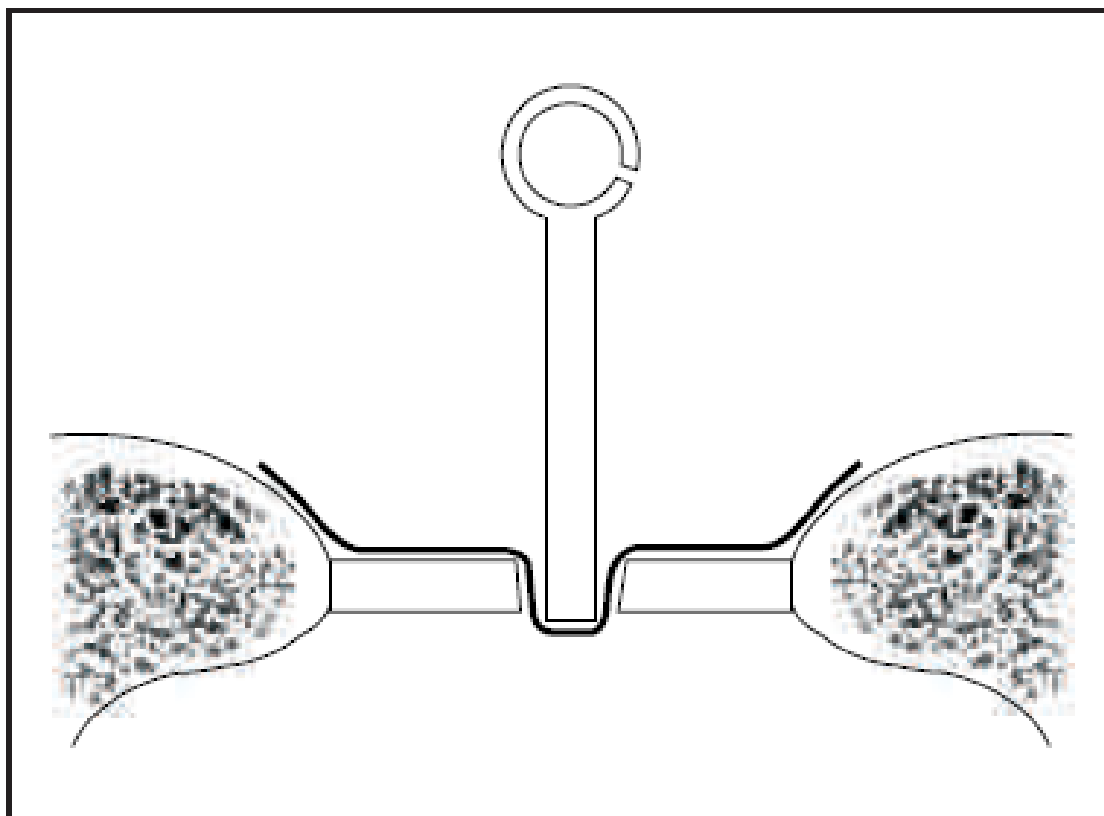


Figure 55: Platinotomie avec interposition. [6]

Dans notre série, la platinectomie partielle postérieure a été réalisée dans 25% des cas, la platinectomie totale dans 52,7% des cas et la platinotomie dans 22,2% des cas.

(i) Fermeture

Le lambeau tympano-méatal est remis en place. Il faut vérifier l'absence de perforation de la membrane tympanique. Un tampon otologique (Pangen®, mèche, pop-oto-wick) est placé dans le méat acoustique externe afin de plaquer le lambeau cutané. Il faut éviter de mettre un antibiotique ototoxique sur le pansement. L'antibiothérapie postopératoire n'est pas systématique ; elle est discutée dans la littérature.

En l'absence de vertige, le patient peut sortir le lendemain de l'intervention. L'intervention est réalisée en chirurgie ambulatoire par certains. Le déméchage est généralement effectué au terme de la première semaine.

L'audiogramme de contrôle n'est généralement pas réalisé avant 1 mois. Il est prudent de conseiller au patient d'éviter tout éternuement ou mouchage fort, ainsi que tout sport violent, vol aérien ou plongée sous-marine. Le soir de l'intervention on cherche une éventuelle latéralisation à l'épreuve du diapason.

L'ordonnance de sortie du patient comporte des gouttes auriculaires (pour humidifier les pansements du conduit afin d'en faciliter l'ablation), des antivertigineux à utiliser à la demande et des antalgiques à la demande.

(j) Utilisation du laser dans la chirurgie de l'otospongiose

L'intérêt principal du laser est d'éviter la mobilisation ossiculaire et donc de limiter les risques de labyrinthisation traumatique, de fracture platinaire et de platine flottante. Le geste chirurgical est facilité avec une platinotomie calibrée et la durée de l'intervention réduite [53]. Les résultats audiométriques obtenus avec le

laser sont sensiblement identiques à ceux des techniques mécaniques conventionnelles.

Les limites et contre-indications du laser dans la chirurgie de l'otospongiose sont :

- une otospongiose oblitérante,
- étroitesse de la fenêtre ovale, procidence et/ou déhiscence du canal facial (risque d'échauffement du VII).
- Différents temps opératoires peuvent être réalisés à l'aide d'un laser otologique:
 - vaporisation de la platine permettant d'effectuer le trou de sécurité,
 - vaporisation du tendon du muscle de l'étrier,
 - vaporisation de la branche postérieure de l'étrier (la vaporisation de la branche antérieure est rarement possible avec le laser CO2 en raison des difficultés d'exposition, mais peut être effectuée à l'aide de la fibre d'un laser Argon ou KTP),
 - vaporisation de la platine afin de réaliser la platinotomie.

Plusieurs types de lasers ont été adaptés pour la chirurgie otologique : laser CO2 monté sur le microscope, laser KTP et laser Argon véhiculés par des fibres optiques.

Tableau 7: Tableau comparatif des avantages et inconvénients des lasers Argon, KTP et CO2 [95]

Laser	Avantages	Inconvénients
Argon	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Courte longueur d'onde 514 nm ▪ La lumière visible ▪ Bien absorbé par l'hémoglobine ▪ Une bonne hémostase 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas bien absorbé par les os ▪ Grande pénétration du rayonnement ▪ Danger potentiel pour les structures de l'oreille interne
KTP	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Courte longueur d'onde 532 nm ▪ La lumière visible ▪ Bien absorbé par l'hémoglobine ▪ Une bonne hémostase 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas bien absorbé par les os ▪ Grande pénétration du rayonnement ▪ Danger potentiel pour les structures de l'oreille interne
CO2	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Longueur d'onde 10 000 nm ▪ Forte absorption osseuse ▪ Pénétration minimale aux tissus avoisinants ▪ Moins de risques de traumatisme de l'oreille interne 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Invisible, nécessite un rayon de visée ▪ Facilement absorbé par la périlymphe ▪ Risque de réchauffement du périlymphe

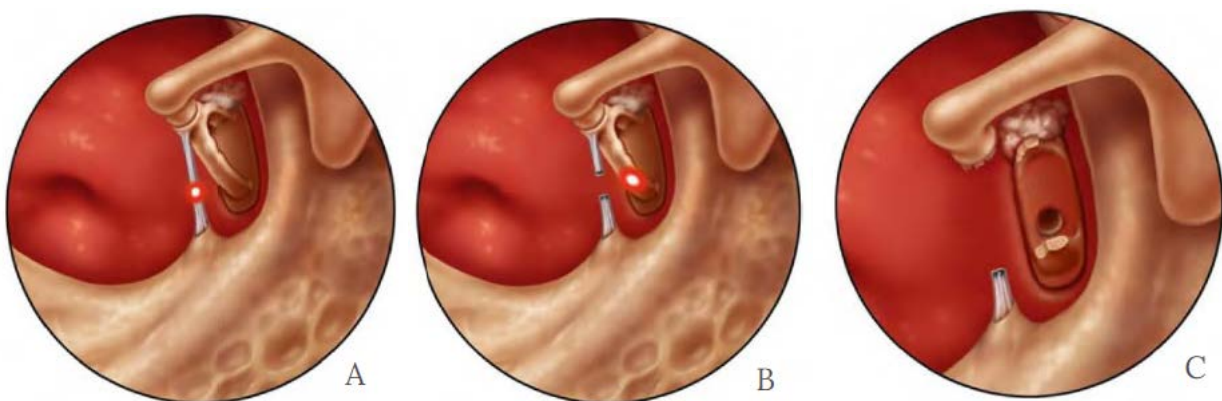


Figure 56: Utilisation du laser

A. Section du tendon de l'étrier au laser

B. Section de la branche postérieure de l'étrier au laser

C. Platinotomie au laser

(4) Incidents per-opérateurs

(a) Traumatisme du lambeau tympano-méatal

Les lésions du lambeau peuvent être liées à une fragilité particulière de ce dernier, à une étroitesse du conduit auditif externe ou à une faute technique. On peut également inclure dans ce chapitre le problème lié à une incision trop profonde du lambeau qui après réalisation de l'encoche postéro-supérieure de Rosen laissera persister un défaut postérieur lors du ré-étalement du lambeau tympano-méatal. Quelle que soit l'origine du traumatisme, toute lésion devra être soigneusement réparée en fin d'intervention, à l'aide d'un greffon de tissu conjonctif (aponévrose, périchondre...), afin d'éviter tout défaut de cicatrisation post-opératoire à proximité d'une ouverture récente du labyrinthe.

(b) Ankylose incudo-stapédienne

Il s'agit d'une situation exceptionnelle, mais qui doit être connue car elle rend extrêmement difficile la désarticulation incudo-stapédienne. Ce geste peut alors se compliquer de luxation de l'enclume, de fracture de la branche descendante de l'enclume ou de fracture ou de luxation de l'étrier.

(c) Luxation de l'incus [6,51]

Incident consécutif à un geste maladroit, pouvait survenir lors de différents temps de l'intervention : désarticulation incudo-stapédienne, voire temps platinaire. Cette complication est observée dans moins de 0,2% des cas [54, 55].

(d) Platine flottante

La platine flottante est définie par la désinsertion brusque et complète du ligament annulaire, avec enfoncement plus ou moins important de la platine dans le labyrinthe. Cette notion d'enfoncement intra-labyrinthique permet de différencier la platine flottante de la platine mobile, où la désinsertion du ligament annulaire ne s'accompagne pas d'une migration intra-vestibulaire de la platine qui reste à la surface de la périlymphe. Cette complication survient le plus souvent lors de

l'ablation des branches du stapes. Cette complication est observée dans moins de 1% des cas [56].

Plusieurs attitudes ont été proposées face à cet incident :

- arrêt immédiat de l'intervention, qui sera reportée à une date ultérieure en attendant que la platine se refixe,

- extraction de la platine selon différentes techniques: micro-crochet glissé dans l'avant-trou de sécurité platinaire, fraisage de la berge promontoriale de la fenêtre ovale permettant de glisser un micro-crochet au bord inférieur de la platine, préhension d'un reliquat de branche d'étrier à l'aide d'une micro-pince,

- abandon de la platine dans le labyrinthe et mise en place d'un piston sur la platine flottante avec ou sans interposition.

De façon assez surprenante, les suites opératoires sont souvent relativement simples avec de bons résultats fonctionnels.

Cette complication peut être prévenue en réalisant une platinotomie à minima avant toute mobilisation de l'étrier [57].

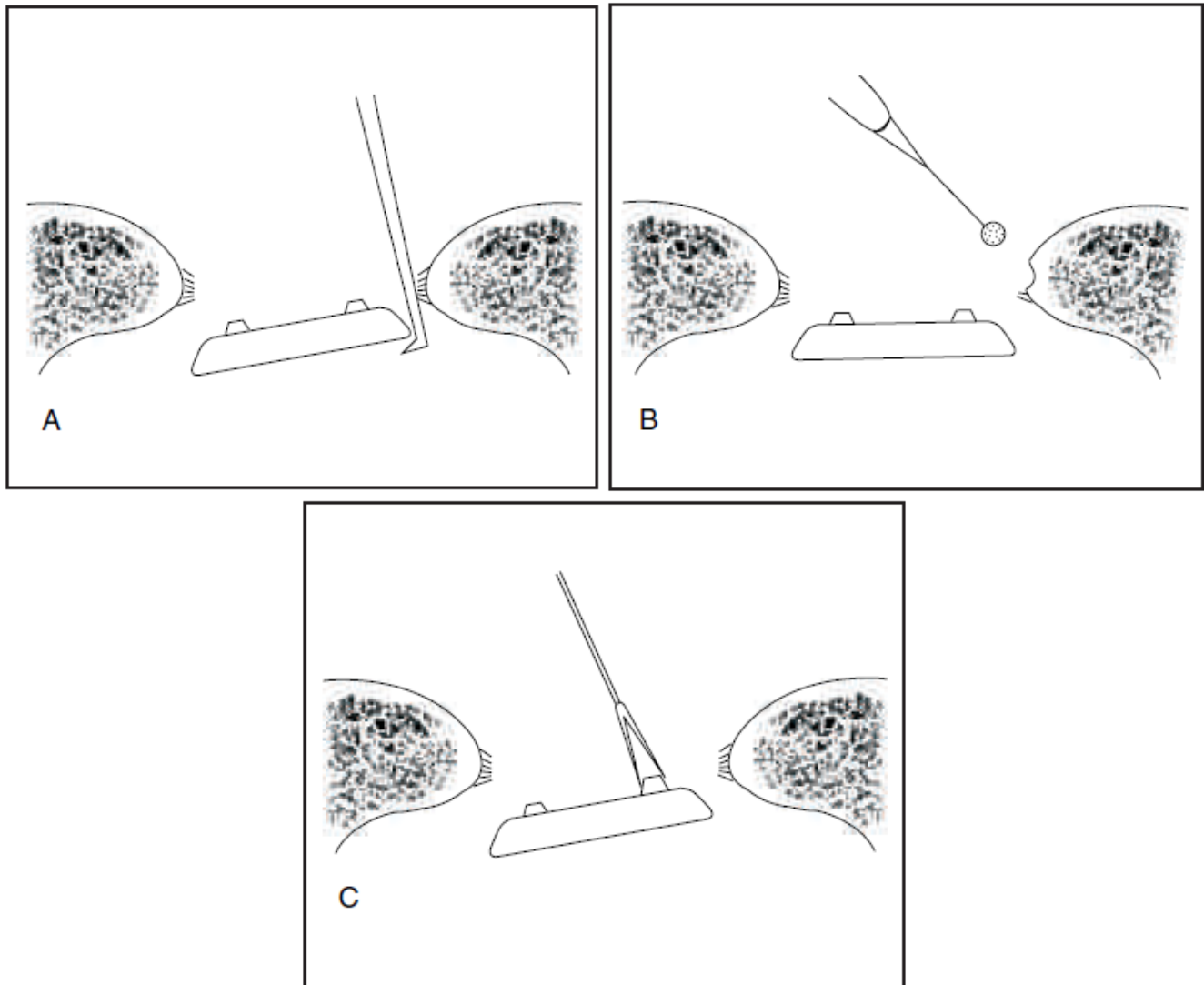


Figure 57: Extraction d'une platine flottante [6]:

A. Extraction au micro-crochet glissé sous le bord inférieur de la platine.

B. Le geste précédent peut nécessiter un fraisage préalable de la berge promontoriale de la fenêtre ovale

C. Extraction à l'aide d'une micro-pince.

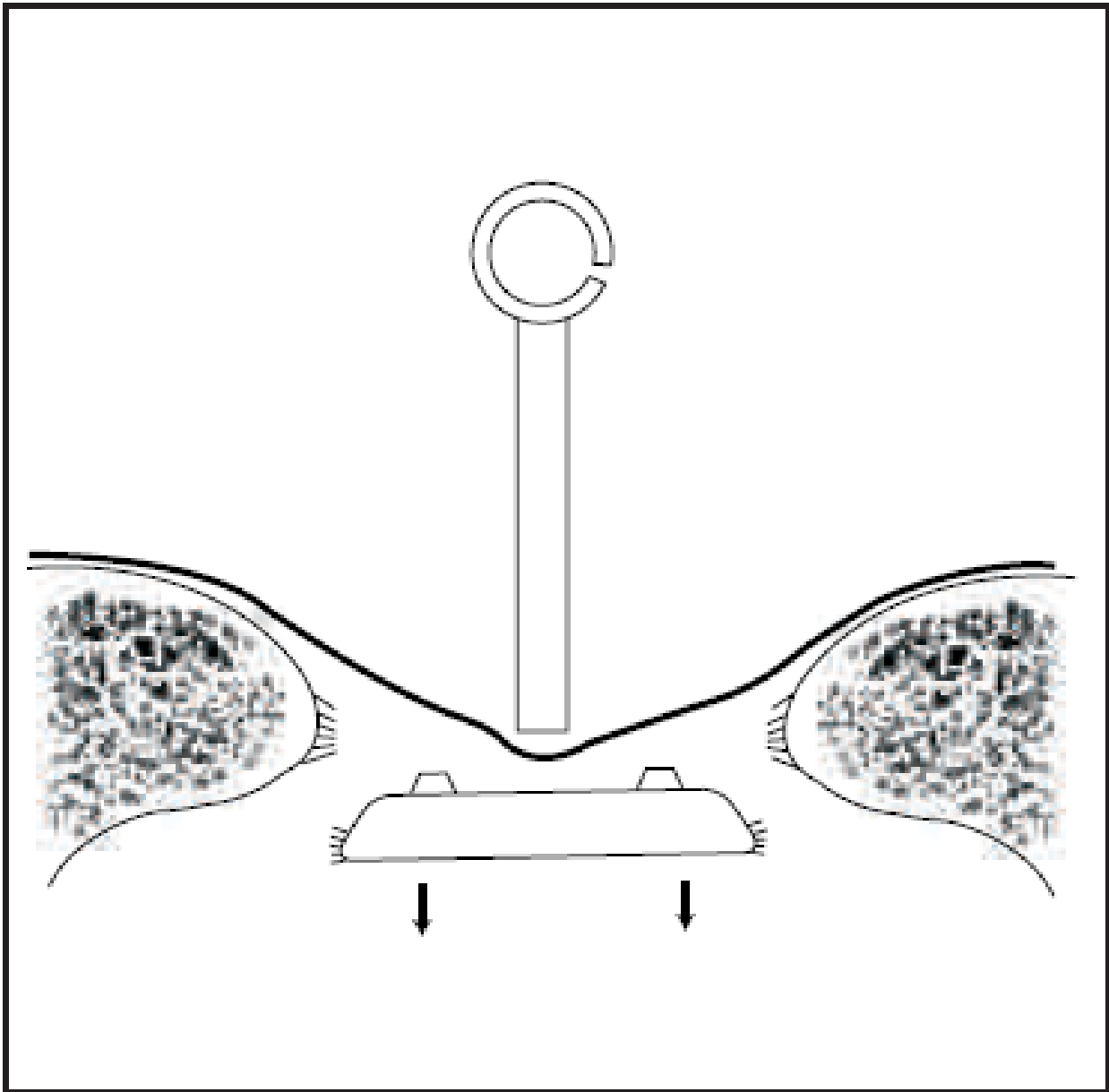


Figure 58: Platine flottante abandonnée dans le labyrinthe et poursuite de l'intervention (interposition - piston).[6]

(e) Fracture platinatoire [6]

Cet incident est propre à la technique de platinectomie. Si la platine se fracture, un ou plusieurs fragments peuvent se libérer et flotter à la surface de la péri lymphhe ou s'enfoncer plus ou moins profondément dans le labyrinthe.

Lorsqu'un fragment flotte à la surface et semble facilement accessible, on peut tenter de le récupérer en le recouvrant d'un caillot de sang. Si l'extraction apparaît difficile ou si un fragment s'est enfoncé dans le labyrinthe, il semble préférable d'éviter des tentatives de récupération hasardeuse et d'abandonner le ou les fragments platinaires.

(f) Difficultés liées au nerf facial

La paralysie faciale est une complication rare de la chirurgie de l'otospongiose (environ 1/1 000) [52]. Elle est favorisée par la procidence de la deuxième portion du nerf facial (portion tympanique) en regard de la fenêtre vestibulaire ainsi que par une déhiscence du canal de Fallope à ce niveau. Procidence et déhiscence se recherchent sur des reconstructions TDM coronales sur les coupes passant par la fenêtre vestibulaire.

(g) Perte de liquide périlymphatique et geysers labyrinthiques [6,7]

Le geysers labyrinthique est une fuite liquidienne intarissable de liquide céphalorachidien au cours de la platinotomie, liée à une malformation de l'aqueduc cochléaire ou vestibulaire. En effet, il existe alors une communication entre les espaces périlymphatique et léptoméningé. Cette malformation est décelable sur l'examen TDM préopératoire en montrant l'absence partielle ou totale du modiolus. La suspicion TDM d'oreille geysers peut être confirmée par l'analyse en IRM, en séquences inframillimétriques pondérées en T2, confirmant l'anomalie au niveau du modiolus et éventuellement des anomalies associées du nerf cochléaire, ou des rampes tympanique et vestibulaire.

Une déperdition brutale et importante de périlymphe peut, en rompant l'équilibre des pressions entre périlymphe et endolymphe, entraîner une rupture des parois du labyrinthe membraneux.

La position proclive peut aider à une diminution de la fuite [51]. Une vaccination antipneumococcique postopératoire est systématique [56]. Devant une telle complication, il faut limiter l'ouverture du labyrinthe, colmater la brèche platinaires avec du tissu conjonctif et maintenir ce colmatage avec un piston [51].

(h) Pénétration de sang dans le labyrinthe

Le saignement per-opératoire est associé à un risque accru de survenue d'une surdité neurosensorielle. Tout saignement doit impérativement être contrôlé avant l'ouverture labyrinthique. En effet, une hémorragie per-opératoire va contraindre le chirurgien à réaliser des aspirations dans la caisse qui peuvent se solder par une déperdition de périlymphe et peut également entraîner une irruption de sang intra-labyrinthique.

(i) Persistance de l'artère stapédienne

Cette variante anatomique, heureusement rare doit inciter le chirurgien à redoubler de vigilance afin d'éviter tout traumatisme qui conduirait à une hémorragie abondante.

En cas de saignement, l'hémostase devra être assurée par compression, tamponnement adrénaliné ou micro-coagulation à distance du nerf facial.

Complication post-opératoire (5)

L'apparition de signes de labyrinthisation tels que vertiges, acouphènes, surdité neurosensorielle dans les suites opératoires ou à distance, doit faire suspecter une complication et amener à la réalisation d'une imagerie. Ces complications sont rares, mais peuvent nécessiter une reprise chirurgicale urgente.

(a) Pénétration intra-vestibulaire excessive de la prothèse

C'est une complication rare retrouvée dans 0.5% des cas selon Wiet, plus fréquemment dans d'autres séries [58].

Le tableau clinique est variable mais peut être très bruyant avec des vertiges importants et une élévation importante des seuils en conduction osseuse. Son diagnostic nécessite une TDM des rochers avec des reconstructions dans le plan du grand axe de la prothèse. La protrusion de la prothèse est considérée pathologique dans un contexte de labyrinthisation lorsque l'extrémité du piston dépasse le plan de la platine de plus de 1 mm.

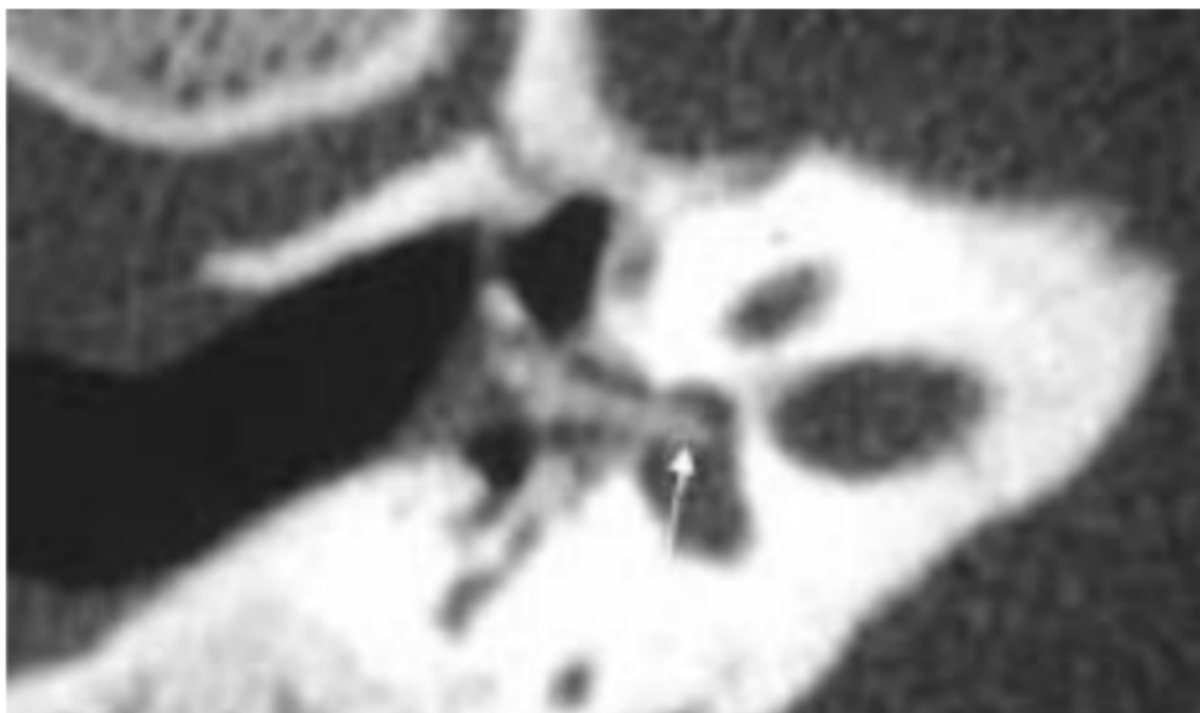


Figure 59: Pénétration intra-vestibulaire de l'extrémité médiale du piston (flèche) [58]

(b) Fistule labyrinthique

La fistule labyrinthique après un geste platinaire est due à une fuite du liquide périlymphatique à travers un orifice de la fenêtre vestibulaire. Elle expose aux risques de labyrinthite et de cophose postopératoires. Cliniquement, le diagnostic est évoqué devant des vertiges positionnels et pressionnels et une augmentation des seuils en conduction osseuse. La présence d'une bulle d'air intralabyrinthique sur un examen scanographique postopératoire évoque ce diagnostic.

Une reprise chirurgicale se discute afin de colmater la fistule.[7]

Elles sont rapportées avec une fréquence de 10% des cas dans la plupart des séries [58, 59]

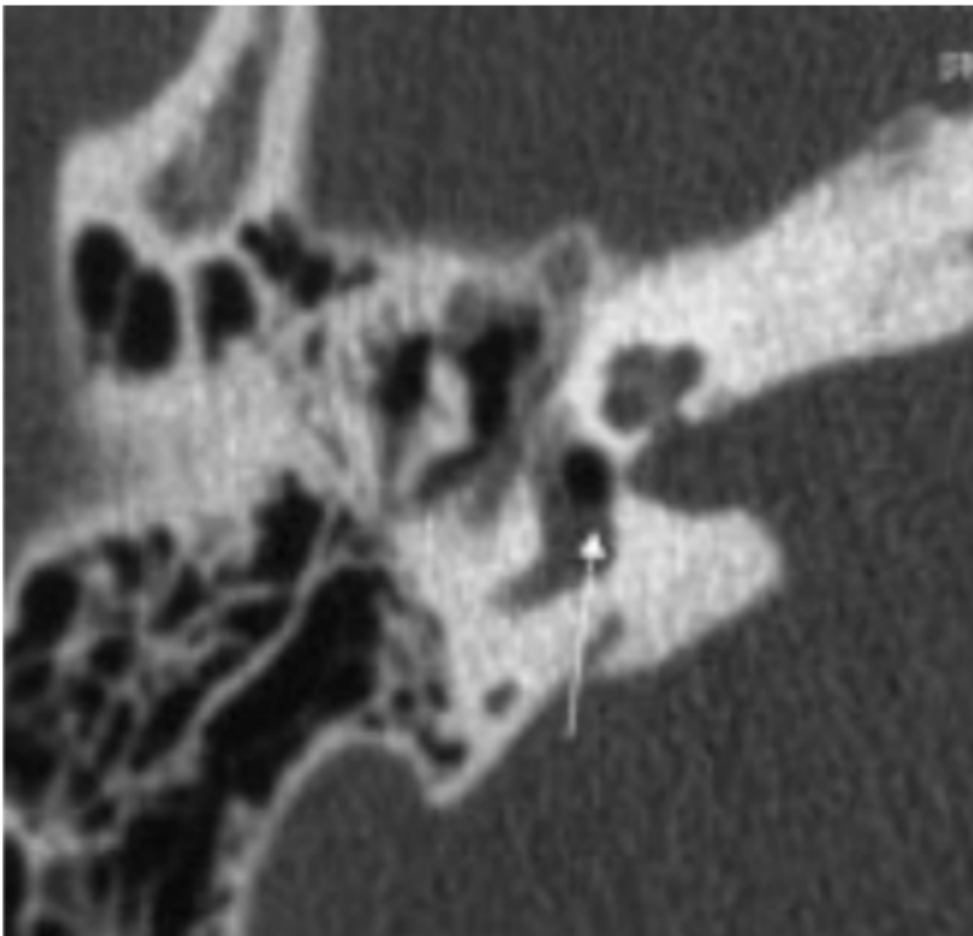


Figure 60: Bulle d'air intralabyrinthique signant le pneumolabyrinthe (flèche) [58].

(c) Labyrinthite infectieuse

Complication rare mais sévère pouvant survenir en période postopératoire précoce ou après un délai plus long.

Elle peut être séreuse ou infectieuse. Son diagnostic est confirmé en IRM en montrant d'une part une prise de contraste sur les séquences en écho de spin pondérées T1, et une perte de signal sur les séquences pondérées T2 inframillimétriques.

Le principal risque en est la labyrinthite ossifiante aboutissant à une cophose et l'impossibilité d'implantation cochléaire. Le traitement associe corticothérapie, antibiothérapie probabiliste à dose méningée (céfotaxime par exemple, 4 g 3 à 4 fois par jour) et traitement symptomatique. [7,37]

(d) Hémorragie intralabyrinthique

Des vertiges persistants et une élévation des seuils en conduction osseuse sont les points d'appel clinique non spécifiques. En imagerie, l'exploration TDM est normale. L'IRM montre un hypersignal T1 spontané du labyrinthe membraneux, en général focal, centré sur le vestibule, pouvant toucher également le labyrinthe antérieur et postérieur. [7,58]



Figure 61: Coupe IRM en T1 montrant un hypersignal spontané intravestibulaire [58].

(e) Granulome intralabyrinthique

Complication rare de la chirurgie stapédienne, mais de mauvais pronostic fonctionnel. C'est un granulome inflammatoire postopératoire s'organisant autour du pied de la prothèse et envahissant le labyrinthe. Il entraîne une symptomatologie cochléovestibulaire sévère s'installant dans les suites précoces de la chirurgie primaire, parfois dès la première semaine [58].

Le diagnostic est radiologique et/ou chirurgical (lors d'une éventuelle reprise). La corticothérapie, en diminuant la réponse inflammatoire, peut aider à corriger cette cicatrisation pathologique.

(f) Cophose

Complication majeure dont l'incidence semble comprise entre 0,5 à 1 % des cas [56]. Son risque de survenue est augmenté par les complications peropératoires (traumatisme de la chaîne ossiculaire ou traumatisme sonore en rapport avec une aspiration bruyante) et postopératoires (labyrinthite par exemple) et les erreurs de diagnostic (oreille geysier notamment). Aucune technique chirurgicale ne semble diminuer ce risque, même si l'expérience du chirurgien semble jouer un rôle important [60] ;

(g) Récidive d'une surdité de transmission

Cette complication toucherait environ 10 % des patients opérés [61, 62].

Les raisons sont multiples :

- défaillance prothétique : luxation de la prothèse par rapport à la branche descendante de l'incus (secondaire à un traumatisme crânien ou à une lyse de cette branche par ischémie), déplacement de la prothèse en dehors de la fenêtre du vestibule (secondaire par exemple à un piston trop court). Une chirurgie de révision peut alors être proposée ;

• fibrose de la fenêtré ovale, granulome, ou réapparition d'un foyer otospongieux bloquant le piston. Ici aussi, une révision chirurgicale peut être proposée.

(h) Méningite postopératoire

Il s'agit d'une complication exceptionnelle, soit favorisée par une malformation de l'oreille interne, soit liée à une labyrinthite postopératoire.

b) Traitements non chirurgicaux

Deux possibilités doivent être discutées : l'appareillage auditif, alternative au traitement chirurgical, mais aussi les traitements médicaux, actuellement non développés mais dont certains doivent être signalés du fait soit de leur caractère historique, soit des possibilités thérapeutiques à venir, en cours d'étude ou encore hypothétiques, liées à diverses hypothèses physiopathologiques sur la maladie otospongieuse.

(1) Appareillage auditif [37],[7]

Il s'agit d'une alternative au traitement chirurgical lorsque la chirurgie est refusée ou contre-indiquée. Il peut également servir de complément après traitement chirurgical lorsqu'une surdité résiduelle persiste. Le choix du matériel, tout en prenant en compte les désirs du patient, est laissé à l'appréciation de l'audioprothésiste.

Les meilleurs résultats sont obtenus chez les patients ayant une surdité de transmission pure car elles n'induisent pas de modification du champ auditif ni de troubles de la discrimination. Les appareils en conduction aérienne sont parfaitement adaptés, sans compression ni écrêtement. Les appareillages en conduction osseuse peuvent être judicieux en cas de Rinne important [40]. Pour les patients présentant une surdité mixte, l'aide prothétique est plus délicate, nécessitant un réglage progressif et minutieux.

(2) Traitements médicamenteux

(a) Fluorure de sodium

Le fluorure de sodium mais aussi les autres fluorures sont des antagonistes physiologiques du remodelage osseux, diminuant l'activation des ostéoclastes et donc l'ostéolyse, en diminuant l'absorption de sulfate par la DDST (voir « Physiopathologie »). Le fluorure de sodium semble stabiliser la résorption osseuse au cours de maladies de l'os telles que l'ostéoporose ou la maladie de Paget. Son efficacité dans l'otospongiose est néanmoins très discutée [41, 42, 43].

Certains auteurs pensent que la prise de plus de 60 mg/j de fluorure pourrait stabiliser la progression de l'otospongiose, dans une étude randomisée contrôlée en double aveugle [44], ce qui pose un problème majeur, puisque l'ingestion quotidienne sur le long terme (> 6 mois) d'une telle dose induit de sévères effets secondaires (insuffisance rénale, cardiaque et hépatique). C'est la raison pour laquelle l'utilisation du fluorure de sodium dans l'otospongiose n'est pratiquement plus qu'une notion historique de nos jours.

(b) Bisphosphonates

Ces molécules, surtout celles de troisième génération (zolétronate, risédronate), ont la capacité de se lier aux ions bivalents comme les ions calcium, et d'être ensuite rapidement absorbées du sang par l'os, à la surface de cristaux d'hydroxyapatite. Par ailleurs, les bisphosphonates ciblent spécifiquement les ostéoclastes, accélérant leur apoptose, diminuant ainsi la résorption osseuse. Plusieurs études [45,46] semblent avoir confirmé l'action stabilisatrice des bisphosphonates sur les foyers otospongieux. Cependant, à l'instar du fluorure de sodium, de sérieux effets secondaires liés à la durée et à la posologie du traitement sont décrits (ostéochimionécrose mandibulaire, toxicité rénale, cancer de l'œsophage) et non exceptionnels.

(c) Calcitonine

La calcitonine inhibe la résorption osseuse liée aux ostéoclastes et favorise la reconstruction osseuse normale par les ostéoblastes. Une étude récente relate une amélioration auditive chez des patients ayant bénéficié d'une administration de calcitonine par voie nasale en aérosol. [7]

(d) Corticoïdes [37]

Les premiers stades de la phase active de l'otospongiose pourraient être causés par une activité ostéolytique inflammatoire, possiblement secondaire à l'infection par le virus de la rougeole ou aussi un processus auto-immun au niveau de la capsule otique. De ce fait, les anti-inflammatoires stéroïdiens pourraient avoir un rôle thérapeutique. De plus, la dexaméthasone inhibe spécifiquement l'activité augmentée de DDST des cellules au sein des foyers otospongieux, en bloquant la sécrétion d'interleukine 6 (IL-6) [47]. Néanmoins, l'efficacité des corticoïdes dans l'otospongiose n'est pas démontrée et, surtout, l'administration au long cours de ces médicaments entraîne d'importants effets secondaires (hypertension artérielle, diabète, ostéoporose, prise de poids, insuffisance surrénalienne, mauvaise cicatrisation cutanée), raison pour laquelle l'administration locale, transtympanique, de corticoïdes pourrait présenter un intérêt, mais elle n'a jamais été étudiée dans l'otospongiose.

(e) Immunosuppresseurs [37]

Anti « tumor necrosis factor » alpha. Comme nous l'avons vu, le TNF-alpha joue un rôle majeur dans la régulation du métabolisme osseux, en augmentant la production de RANK, inhibant l'effet protecteur d'OPG (ostéoprotégérine). Le TNF-alpha est abondamment produit dans la capsule otique au cours de l'otospongiose [48]. Deux classes médicamenteuses anti-TNF existent : les anticorps anti-TNF-alpha (infliximab par exemple), ou les récepteurs solubles recombinants p75 du TNF

(étanercept). Très peu d'études existent dans la littérature sur ces médicaments dans des pathologies de l'oreille interne, et aucune dans l'otospongiose. Quelques études ont observé une efficacité des anti-TNF-alpha dans d'autres pathologies (labyrinthites auto-immunes, maladie de Ménière, surdités brusques réfractaires) par voie locale ou systémique.

(f) **Ostéoprotégérine recombinante [37]**

L'OPG interfère avec l'action de RANKL, dont la production est activée par le TNF-alpha, en se liant de façon compétitive à RANK. Théoriquement, l'utilisation d'OPG recombinante pourrait contrebalancer la surproduction de TNF-alpha dans la capsule otique au cours de l'otospongiose. Néanmoins, ce médicament est toujours en développement, en expérimentation chez l'animal.

c) **Surveillance clinique :**

Une abstention thérapeutique avec surveillance clinique simple mais régulière peut être proposée lorsque la perte auditive est inférieure à 30 dB et que la surdité est socialement peu gênante.

3. Indications

a) **Traitement chirurgical**

(a) **Indications opératoires**

L'indication opératoire repose sur l'analyse des facteurs auditifs et généraux ; elle doit être particulièrement discutée en cas d'otospongiose unilatérale avec audition controlatérale normale.

Les facteurs auditifs évaluent la sévérité de l'atteinte :

– une surdité socialement gênante avec un déficit audiométrique en conduction aérienne excédant 30 dB sur les fréquences conversationnelles ; [49]

- une surdité de transmission avec un Rinne d'au moins 20 dB sur les fréquences 500 Hz ou 1000 Hz ; [50]
 - une bonne intelligibilité en audiométrie vocale ; [49,50]
 - Refus ou échec d'un appareillage conventionnel.
- Les facteurs généraux utiles pour poser l'indication opératoire sont les suivants :
- l'absence de contre-indication à l'anesthésie locale ou générale ; [51]
 - la possibilité d'obtenir un champ opératoire exsangué, pouvant nécessiter l'arrêt d'un traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire ;
 - la compréhension et l'acceptation des risques opératoires par le patient, après une information claire et complète délivrée par le chirurgien ;
 - le recueil d'un consentement éclairé.

(b) Contre-indications opératoires

- « oreille unique » : surdité neurosensorielle autre que presbyacousie controlatérale ;
- malformations de l'oreille interne, notamment celles exposant à un risque de geysers labyrinthiques à l'ouverture de la fenêtrure du vestibule (DFN3 ou syndrome de Gusher, dilatation de l'aqueduc du vestibule, dilatation du méat acoustique interne, déhiscence osseuse d'un canal semi-circulaire [décelable au scanner]) ;
- procidence du nerf facial sur la fenêtrure du vestibule, pouvant empêcher la mise en place d'un piston (décelable parfois à l'examen TDM, ou sinon en peropératoire) ;
- persistance d'une artère stapédienne : la présence de cette artère expose le chirurgien à un saignement de l'oreille moyenne au cours de la chirurgie ;

- ankylose ossiculaire : fixation du malleus par exemple, dont l'existence nécessite de modifier la technique chirurgicale (décelable à l'examen TDM ou en peropératoire) ;
- non-intégrité de la branche descendante de l'incus : en effet, en cas de lyse, la mise en place d'une prothèse usuelle d'étrier risque d'être impossible (décelable à l'examen TDM ou en peropératoire), mais il reste néanmoins possible d'utiliser d'autres types de prothèses ;
- pathologie associée d'oreille moyenne : cholestéatome par exemple, otite séromuqueuse, otite moyenne aiguë.
- une profession exposant aux bruits intenses, nécessite une suppression de l'exposition dans les semaines suivant l'intervention et doit conduire à envisager une protection auditive adaptée avant la reprise du poste.
- l'intervention doit être discutée pour les patients appartenant au corps des armées ou de la police, car la chirurgie de l'otospongiose entraînera une inaptitude au bruit intense et impulsif (déflagration) ;
- les professionnels du goût seront sensibilisés au risque lié à une possible lésion de la corde du tympan ;
- les musiciens seront particulièrement informés du risque d'atteinte neurosensorielle avec distorsion sonore ;
- les plongeurs seront avertis de la contre-indication à la pratique de la plongée sous-marine en postopératoire.

b) Appareillage auditif

L'appareillage auditif peut tout aussi bien être indiqué comme alternative au traitement chirurgical, quand ce dernier est contre-indiqué ou refusé par le patient lui-même, que comme complément à l'oreille opérée.

c) Traitement médicamenteux

Aucun médicament administré dans l'otospongiose n'a de rôle curatif. Les thérapeutiques proposées ont pour but de lutter contre les phénomènes de remodelage osseux de la capsule otique, afin d'en ralentir l'évolution. Ces dernières ne sont pas utilisées en pratique courante et des études prospectives randomisées sont nécessaires pour déterminer leur place dans le traitement de l'otospongiose.

H. Surveillance

1. Modalités

Les suites opératoires sont habituellement simples :

- Le réveil des patients se fait en douceur (risque de cophose). Ils sont placés en position demi-assise.
- Il faut éviter toute hyperpression dans l'oreille qui peut être provoquée par le mouchage forcé, les éternuements bouche fermée et la toux.
- Une antibioprofylaxie est recommandée.
- Un traitement de soutien cochléaire, vasodilatateur et corticoïde, est institué pendant les premiers jours.
- Les anti-émétiques et les anti-vertigineux sont prescrits à la demande.
- Le pansement est allégé au 3^{ème} jour.
- La sortie est autorisée à j3 avec un arrêt du travail d'un mois et une ordonnance comportant des gouttes auriculaires, des anti-vertigineux et des antalgiques à la demande.
- Retrait du pansement avec le pope + Ablation des fils entre J8 et J12.
- La surveillance de l'oreille opérée est assurée par le test de Weber qui vérifie la bonne latéralisation auditive, effectué le soir de l'intervention. L'audiométrie

tonale liminaire en conduction osseuse effectuée à j3 permettra un dépistage rapide d'un dysfonctionnement cochléaire du patient.

- Les conseils d'hygiène recommandent de suspendre les voyages en avion pendant 3mois, éviter les traumatismes acoustiques, les soins dentaires à la fraise au moins durant les premiers mois ; enfin les antibiotiques ototoxiques.

Pour la stapédecotomie, la plongée sous-marine et le vol constituent une contre-indication absolue respectivement pour un plongeur et un pilote (à discuter pour une platinotomie).

- Les contrôles audiométriques sont répétés pendant la première année à 1mois, 3mois et 6 mois.

2. Résultats audiométriques

a) Rinne

Le Rinne moyen de notre série s'élevait à 29,2 dB en préopératoire avec une amélioration acceptable en postopératoire résultant en un Rinne postopératoire moyen de 10,3 dB et un gain moyen de 18,9 dB.

Ces résultats concordent avec les données de la littérature.

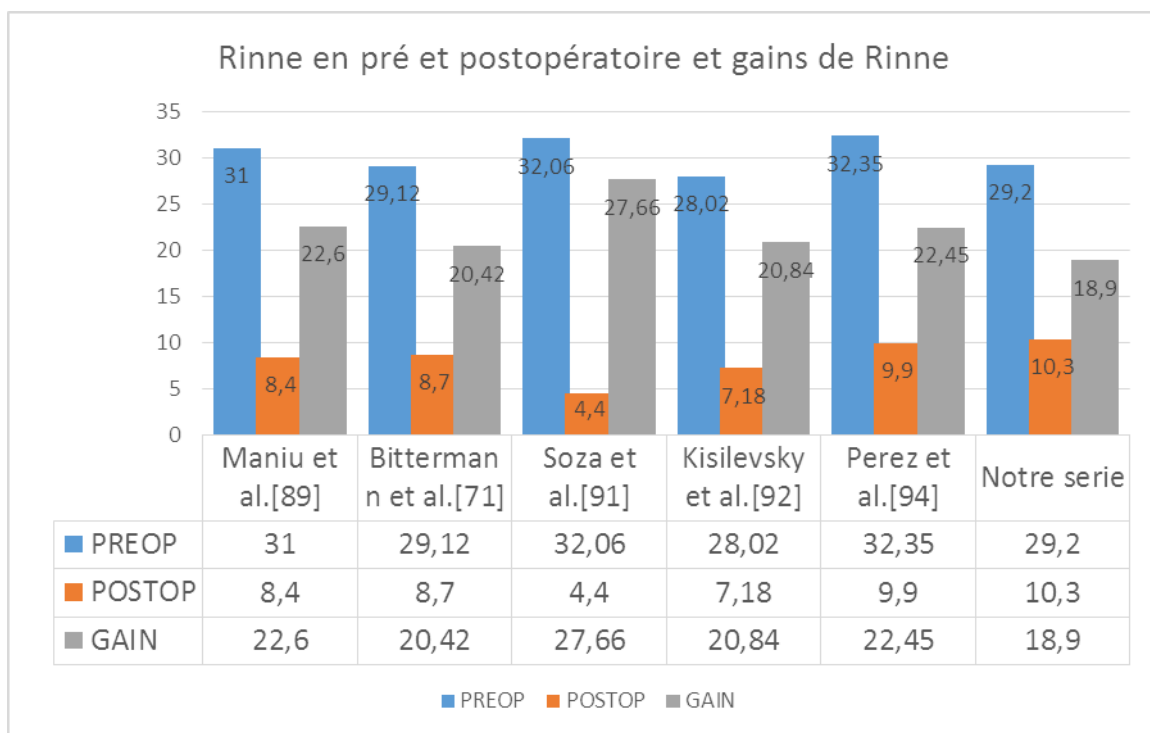


Figure 62: Rinne en pré et postopératoire et gains de Rinne selon la littérature.

Le succès chirurgical est défini pour nous, comme pour la plupart des auteurs, par l'obtention d'un Rinne postopératoire moyen inférieur ou égal à 10 dB. Dans notre série, le taux de fermeture complète du Rinne ($RPO \leq 10$ dB) était de 80,55% lors du premier contrôle (1 mois), de 75% lors du deuxième contrôle (6 mois).

Au dernier contrôle de nos malades (12 mois), le taux de fermeture complète du Rinne était de 80,55%. Ce résultat est comparable à ceux retrouvés dans la littérature.

Tableau 8 : Taux de réussite chirurgicale selon la littérature

Auteurs	Pays	Nombre d'oreilles opérées	Taux de réussite
R.Mani et al.[69]	Tunisie(2008)	310	87,3%
Bittermann et al. [71]	Pays-Bas(2011)	666	72,1%
Maniu.A et al.[89]	Roumanie(2012)	152	81%
Quaranta et al.[90]	Italie (2005)	151	84,7%
Souza et al.[91]	Brésil (2016)	210	87,6%
Kisilevsky et al.[92]	Canada (2009)	1369	82%
Vincent.R et al.[93]	Etats-unis (2006)	3050	94,2%
Notre série	Maroc (2020)	36	80,5%

b) Conduction osseuse (CO)

L'étude de la conduction osseuse dans l'analyse des résultats de la chirurgie de l'otospongiose est capitale, car elle reflète l'évolution de la réserve cochléaire. Cette dernière est appréciée en comparant les seuils en conduction osseuse en pré et postopératoire (gain en conduction osseuse).

Nos résultats sont comparables aux données de la littérature en terme de seuils de CO en préopératoire et postopératoire ainsi qu'en terme de gains. (Figure 63)

Dans notre série, l'analyse du gain moyen en conduction osseuse fréquence par fréquence a mis en évidence un gain moyen nettement supérieur sur la fréquence 2000 Hz (9,1 dB à 1 mois, 8,9 dB à 6 mois et 8,5 dB à 12 mois) par rapport aux autres fréquences étudiées ce qui concorde avec les conclusions de de Perez et al. [94] qui affirment que les gains en CO en postopératoire sont plus importants au niveau des fréquences 1000Hz et 2000Hz correspondant aux fréquences de résonnance maximale de la chaîne ossiculaire avec un gain moyen de 8,3 dB sur la fréquence de 2000 Hz.

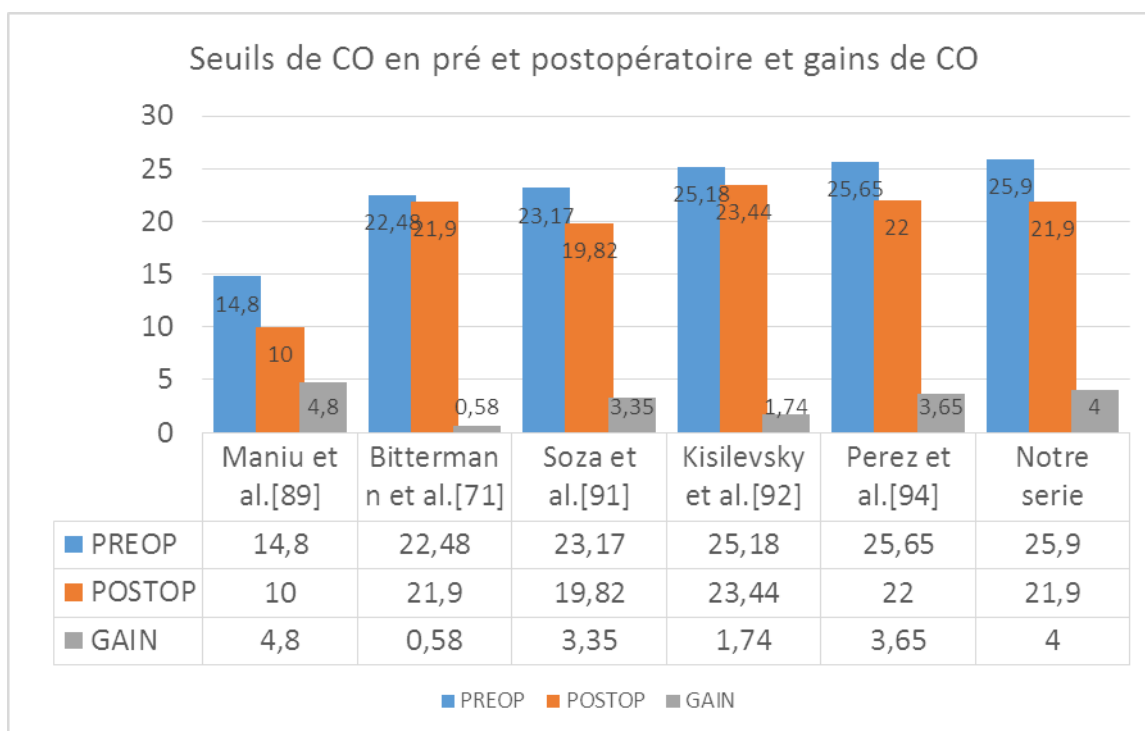


Figure 63: Seuils de CO en pré et postopératoire et gains de CO selon la littérature.

c) Conduction aérienne (CA)

L'étude de la conduction aérienne est importante dans l'évaluation des résultats fonctionnels, puisque le gain de la courbe aérienne représente le bénéfice directement ressenti par le patient.

Nos résultats en matière de gain en conduction aérienne sont comparables aux séries de la littérature.

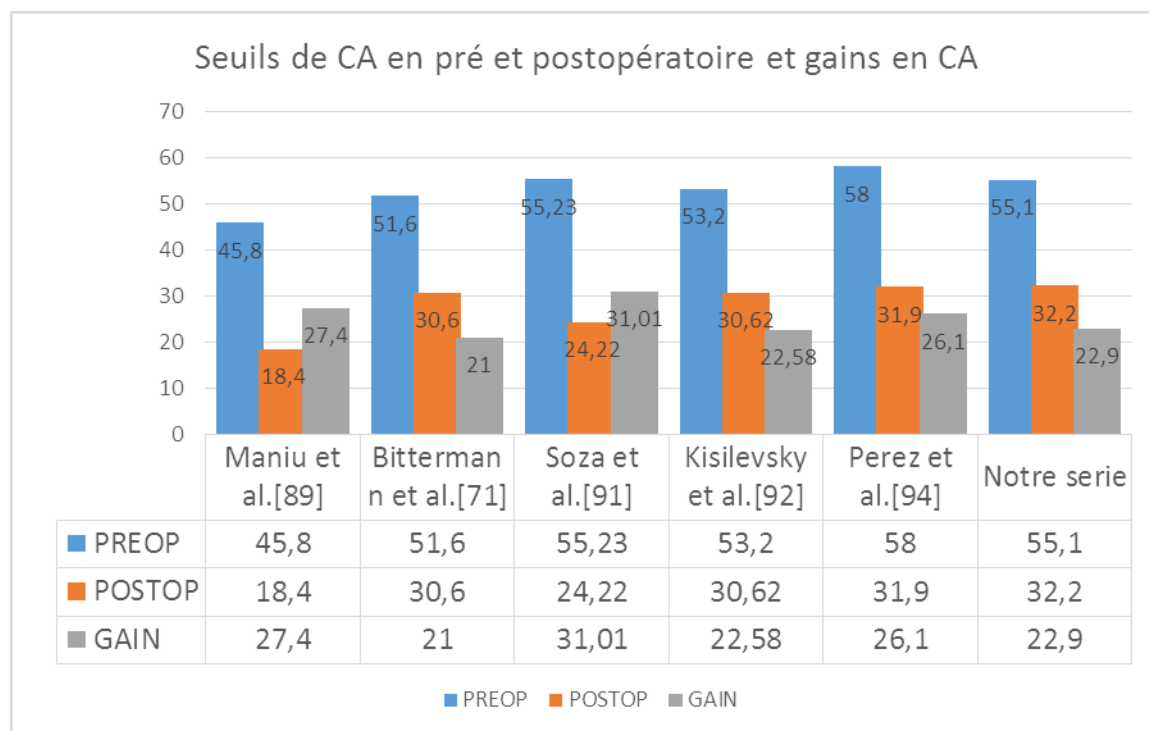


Figure 64 : Seuils de CA en pré et postopératoire et gains en CA selon la littérature

Chez nos patients les gains en conduction aérienne ont dépassé 20 dB chez 26 patients (72,2%) et étaient de 20 dB ou moins chez 10 patients (27,7%).

Selon Bittermann et al.[71] la chance d'obtenir un gain postopératoire en conduction aérienne supérieur à 20 dB était de 2,5 fois plus élevée chez les patients ayant une conduction aérienne préopératoire excédant 50 dB et un Rinne préopératoire supérieur à 30 dB comparé aux patients ayant une conduction aérienne préopératoire de 50 dB ou moins et un Rinne préopératoire de 30 dB ou moins. Les cliniciens peuvent utiliser ces facteurs pour informer plus explicitement

les patients sur les résultats audiométriques postopératoires attendus. Ces affirmations sont cependant en contradiction avec les résultats obtenus par Deniz et al.[67] qui montrent qu'il y a une corrélation significative entre le seuil de conduction aérienne préopératoire et la réussite chirurgicale, un seuil bas étant un facteur de bon pronostic.

D'autres auteurs comme Kishimoto et al.[68] n'ont trouvé aucune corrélation entre la CA préopératoire et les résultats postopératoires.

A la lumière de ces éléments la CA reste un facteur non fiable pour la prédiction de la réussite chirurgicale.

I. Facteurs influençant les résultats de la chirurgie

1. Facteurs prédictifs de réussite

a) Sexe

Tableau 9: Réussite chirurgicale en fonction du sexe selon la littérature

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Réussite chirurgicale (RPO \leq 10dB)		P value
		Homme	Femme	
Deniz B, et al.[67]	177	77%	74,13%	P=0,670
Kishimoto et al. [68]	234	-	-	P=0,003 (250Hz) P>0,05 sur les autres fréquences
R. MANI et al.[69]	310	87,6%	87,1%	P=0,897
Shiao et al [70]	109	45.5%	57.9%	P=0,233
Notre série	36	76,9%	82,6%	P=0,689

La plupart des auteurs ne trouvent aucune influence significative du sexe sur la qualité des résultats fonctionnels obtenus. Dans notre série, on n'a pas noté de différence significative ($p= 0,689$) entre les deux sexes concernant le taux de fermeture complète du Rinne ce que s'accordent à dire également les auteurs cités dans le Tableau 9 à l'exception de Kishimoto et al. [68] qui ont démontré une relation significative entre le Rinne post-opératoire sur la fréquence 250 Hz uniquement et le sexe, avec de meilleurs résultats en faveur des hommes, mais on ne peut en tenir compte du fait de la non-participation de cette fréquence dans les conversations humaines.

b) Âge*Tableau 10: Réussite chirurgicale en fonction de l'âge selon la littérature*

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Réussite chirurgicale (RPO ≤ 10 dB) en fonction de l'âge		P value
		≤ 40 ans	> 40 ans	
Deniz B, et al.[67]	177	≤ 40 ans	72,8%	P=0,393
		> 40 ans	78,5%	
Kishimoto et al.[68]	234	-		P=0.009 sur 4kHz p>0,05 sur les autres fréquences.
R. MANI et al.[69]	310	≤ 35 ans	85,4%	P=0,346
		> 35 ans	89%	
Shiao et al [70]	109	≤ 40 ans	54%	P=0,980
		> 40 ans	54,2%	
Notre série	36	≤ 35 ans	70,5%	P=0,162
		> 35 ans	89,4%	

L'influence de l'âge sur les résultats fonctionnels est appréciée de façon diverse selon les auteurs.

Dans notre série, on n'a pas constaté de différence significative (P=0,162) entre les résultats obtenus chez les sujets âgés de moins de 35 ans (fermeture du Rinne dans 70,5% de cas) et ceux obtenus chez les sujets âgés de plus de 35 ans (fermeture du Rinne dans 89,4% de cas).

Pour Deniz et al. [67], Mani et al.[69] Et Shiao et al.[70] il n'y avait pas de corrélation significative entre l'âge de l'intervention chirurgicale et les résultats fonctionnels post-opératoires. À la lumière de ces résultats, la chirurgie de l'otospongiose peut être recommandée chez les personnes plus âgées avec un gain qui, même s'il n'est pas toujours satisfaisant, peut permettre un meilleur usage de l'appareillage auditif.

Cependant, Bittermann et al. [71] ont démontré que les patients âgés de plus de 40 ans avaient de meilleures chances d'atteindre un RPO inférieur ou égal à 10dB.

Marchese et al.[72], quant à eux, ont obtenu des résultats assez contradictoires avec Bittermann, avec des chances de réussite chirurgicale plus significative chez les sujets plus jeunes, âgés de moins de 50ans.

L'étude de Kishimoto et al.[68] portant sur 234 oreilles a retrouvé une corrélation significative entre l'âge et un RPO inférieur ou égal à 10dB sur la fréquence 4000hz, avec de meilleurs résultats chez les sujets jeunes.

c) Stade audiométrique

Dans notre série, le taux de fermeture complète du Rinne était de 95,2% chez les patients au stade I ou II d'Aubry contre un taux de 60% chez les patients au stade III ou IV. Cette différence statistiquement significative ($p= 0,007$) nous a permis de retenir qu'un stade I ou II d'Aubry est un facteur prédictif de réussite chirurgicale et qu'un stade III ou IV était pourvoyeur d'échec.

Pour Mani et al. [69], le taux de fermeture complète du Rinne passe de 94% au stade I/II à 55,6% au stade III/IV retrouvant ainsi une relation très significative ($P=0,0001$) entre le stade audiométrique d'Aubry et le succès chirurgical.

d) Geste platinaire*Tableau 11: Réussite chirurgicale en fonction du geste platinaire selon la littérature*

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Réussite chirurgicale (RPO ≤ 10 dB)		P value
		Platinectomie	Platinotomie	
R. MANI et al.[69]	310	85,5%	85,4%	P=0,983
Kishimoto et al.[68]	234	-		P>0,05 sur toutes les fréquences
Notre étude	36	85,7%	62,5%	P=0,152

La controverse de savoir quelle technique chirurgicale est la plus efficace et la plus sûre dans le traitement de l'otospongiose s'articule autour de trois questions : premièrement, quelle technique comporte le moins de complications ; deuxièmement, quelle technique est la plus efficace pour améliorer l'audition ; et troisièmement, quelle technique fournit des résultats à long terme plus stables.

Aucune réponse définitive n'a été publiée quant à l'efficacité supérieure d'une technique chirurgicale par rapport à une autre, ou quant aux séquelles chirurgicales sur la cochlée [73].

Dans notre série, nous n'avons pas trouvé de différence significative ($p=0,152$) entre le taux de fermeture complète du Rinne chez les patients ayant bénéficié d'une platinectomie (85,7%) et ceux ayant bénéficié d'une platinotomie (62,5%).

Mani et al. [69] et Kishimoto et al. [68] ont également comparé la platinectomie avec la platinotomie, et n'ont trouvé aucun impact significatif du geste platinaire réalisé sur les résultats obtenus.

Cheng et al. [74] en comparant les résultats à court et à long terme des 2 procédures ont conclu que la platinotomie confère de meilleurs gains sur les hautes

fréquences ainsi que des taux de complications plus faible ce qui concorde avec les conclusions de House et al.[75] qui donnent un léger avantage à la platinotomie pour les mêmes raisons : de meilleurs résultats sur la fréquence 4000Hz et moins de complications. A noter, qu'ils précisent que cette légère différence n'est pas cliniquement significative et que l'expérience du chirurgien avec l'une ou l'autre de ces techniques peut jouer le rôle le plus important pour éviter les complications.

e) Prothèse utilisée

Pour rétablir l'effet columellaire, de nombreuses techniques ont été proposées. La plupart font appel à une prothèse, variable dans son principe, sa forme et le matériau utilisé.

Dans notre série, la prothèse utilisée était un piston en Teflon® de 0,6 mm de diamètre dans 38,8% des cas et de 0,4 mm de diamètre dans 61,1% des cas. On n'a pas retenu de relation significative entre la réussite chirurgicale et le diamètre utilisé (P=0,546).

Une revue systématique se basant sur 12 études présentant une pertinence modérée à élevée et un risque de biais modéré [77, 78, 79, 80, 81, 82, 83, 84, 85, 86, 87, 88] a été menée par Wegner et al. [76] dont le but était de déterminer l'impact du diamètre du piston sur les résultats fonctionnels.

La fermeture du Rinne à 10 dB ou moins a été évalué dans six études, dont la majorité n'a pas montré de différence statistiquement significative ou cliniquement pertinente entre deux pistons de diamètre différent. Plus important encore, les différences retrouvées n'ont pas été systématiquement en faveur de pistons de plus petit diamètre ou de pistons de plus grand diamètre. [79,80,81,82,83,84,88]

Le Rinne moyen postopératoire variait de 3 dB en faveur d'un piston de plus petit diamètre à 3 dB en faveur d'un piston de plus grand diamètre sur quatre études. [77,80,83,84]

La perte auditive neurosensorielle permanente a été évaluée dans huit études et n'est survenue que dans une seule étude. Dans cette étude, aucune différence n'a été retrouvée entre un piston de 0,4 mm de diamètre et un piston de 0,6 mm de diamètre. [78,80,81,82,83,84,86,88]

f) Vertige persistant postopératoire

Le vertige postopératoire a persisté au-delà de 3 jours en postopératoire chez 2 patients avec une réussite chirurgicale chez un patient et un échec chez l'autre (p=0,274).

Ce paramètre a également été étudié par Mani et al. [69] retrouvant une réussite chirurgicale comparable chez les 2 groupes avec une absence de corrélation significative entre ce paramètre et la réussite chirurgicale.

g) Rinne préopératoire

Dans notre étude, le groupe ayant un Rinne préopératoire inférieur ou égal à 25 dB et celui avec un Rinne préopératoire supérieur à 25 dB ont obtenu des résultats assez comparables avec une réussite chirurgicale de 83,3% et de 79,1% respectivement.

Il n'y avait pas de corrélation significative entre ce paramètre et la réussite chirurgicale avec un p=0,774.

Selon certains auteurs tels que Deniz et al.[67] et kishimoto et al.[68] Bittermann et al.[71] un petit Rinne préopératoire serait un facteur prédictif significatif de la réussite chirurgicale. Cependant dans une étude menée par Shiao et al.[70], le Rinne préopératoire n'avait aucune corrélation significative avec la réussite ou l'échec fonctionnel de la chirurgie.

Tableau 12: Réussite chirurgicale en fonction du Rinne préopératoire selon la littérature

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Réussite chirurgicale (RPO ≤ 10 dB) en fonction Du Rinne préopératoire		P value
		<25 dB	≥25 dB	
Deniz B, et al.[67]	177	<25 dB	87,5%	P=0,02
		≥25 dB	70,5%	
Kishimoto et al.[68]	234	-		<i>P ≤ 0,001</i> sur 250Hz, 500Hz, 4kHz
Shiao et al [70]	109	≤30 dB	57,6%	P=0,372
		>30 dB	48,8%	
Notre étude	36	≤25 dB	83,3%	P=0,774
		>25 dB	79,1%	

2. Facteurs d'échec

Les échecs de la chirurgie de l'otospongiose sont définis par la persistance, 3 mois après l'intervention, ou la réapparition (après une amélioration initiale), voire l'aggravation du déficit auditif préopératoire, c'est-à-dire de la surdité transmissionnelle ou mixte sans modification notable de la conduction osseuse.

La proportion des échecs chirurgicaux représente, selon les séries, entre 5 % et 10 % des patients. Ils représentent 80 % des motifs de reprise chirurgicale [58].

Les causes par ordre de fréquence décroissant :

a) Prothèse défectueuse (20 % à 80 % des cas)

Soit par déplacement du pied de la prothèse qui n'est pas en bonne position dans la fenêtre ovale soit par luxation (désinsertion de la boucle au niveau de la branche descendante de l'enclume). Le déplacement peut se produire

spontanément, notamment lorsque le piston est trop court, ou bien survenir suite à un traumatisme (traumatisme crânien, coup reçu sur l'oreille, barotraumatisme).

b) Origine ossiculaire (15 % à 45 % des cas)

Représentée par la lyse de la branche descendante de l'enclume (favorisée par une boucle métallique trop serrée et ischémiant) et la luxation incudomalléaire.

Si un traitement chirurgical est indiqué, une prothèse de type TORP (total ossicular replacement prosthesis) peut être mise en place ou une malléostapédotomie effectuée.

c) Fibrose de la fossette vestibulaire (3 % à 45 % des cas) :

Processus cicatriciel de la fossette vestibulaire entraînant la formation de synéchies fibreuses bloquant le montage prothétique ou la platine.

d) Reprise du foyer otospongieux (5 % à 25 % des cas)

Celui-ci provoque la récurrence de la surdité de transmission en bloquant le piston au niveau de la platinotomie ; le bilan TDM permet d'envisager une reprise chirurgicale. Une autre éventualité à envisager est la présence d'un foyer au niveau de la fenêtre cochléaire qui n'a pas été vu en préopératoire et qui est responsable du mauvais résultat audiométrique.

VI. Conclusion

L'otospongiose est une cause fréquente de surdité acquise de l'adulte, le plus souvent en raison d'une ankylose stapédovestibulaire. Malgré de nombreux travaux consacrés à ce sujet, l'étiopathogénie demeure imparfaitement élucidée.

Son diagnostic est le plus souvent aisément posé en couplant les données cliniques, audiométriques et scanographiques.

En dehors de la simple surveillance et de l'appareillage auditif conventionnel, le traitement de référence reste la chirurgie.

Le taux de succès chirurgical dans notre série était comparable aux chiffres publiés dans la littérature, avec des résultats fonctionnels stables et satisfaisants au cours de la première année postopératoire.

Notre étude a également fait ressortir un facteur prédictif significatif de la réussite chirurgicale : Un stade audiométrique I ou II d'Aubry. Cependant le pourcentage de fermeture du Rinne moins bon en cas d'otospongiose évoluée (stade audiométrique III ou IV) ne contre-indique pas la chirurgie qui reste toujours bénéfique pour permettre entre autres, une meilleure adaptation audio-prothétique.

RESUME

Résumé

Titre: Chirurgie de l'Otospongiose: Facteurs prédictifs de réussite : Expérience du Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail - Meknès à propos de 36 cas.

Auteur: Monsieur KHAYAT Omar.

Rapporteur de thèse: Professeur ATTIFI Hicham.

Mots-clés: Otospongiose - Chirurgie - Résultats - Facteurs prédictifs.

Le traitement de l'otospongiose est chirurgical, ses aspects techniques sont codifiés mais variés et ses résultats fonctionnels sont habituellement excellents.

L'objectif de la présente étude était d'évaluer les résultats audiométriques - à court et à moyen terme - et de déterminer les facteurs prédictifs de la réussite fonctionnelle.

Il s'agit d'une étude rétrospective, mono-centrique, portant sur 36 oreilles opérées chez 36 patients atteints d'otospongiose dans le service d'ORL-CCF de l'HMMI - Meknès, entre Janvier 2015 et Décembre 2019. L'évaluation des résultats a été réalisée en analysant les audiogrammes postopératoires à 1 mois, 6 mois et 12 mois.

Sept facteurs potentiellement prédictifs de la réussite fonctionnelle ont été étudiés.

Le succès chirurgical a été défini par un Rinne postopératoire (RPO) ≤ 10 dB.

Le RPO moyen était de 10,3 dB avec un gain moyen en Rinne de 18,8 dB.

Une fermeture complète du Rinne a été obtenue dans 80,5% des cas.

Le taux de succès chirurgical dans notre série est comparable aux chiffres publiés dans la littérature, avec des résultats fonctionnels stables et satisfaisants au cours de la première année postopératoire.

Un seul facteur a été retenu comme significativement corrélé à la réussite fonctionnelle : Un stade audiométrique I ou II d'Aubry.

Cependant le pourcentage de fermeture du Rinne moins bon en cas d'otospongiose évoluée (stade audiométrique III ou IV) ne contre-indique pas la chirurgie qui reste toujours bénéfique pour permettre entre autres, une meilleure adaptation audio- prothétique.

Abstract

Title: Otosclerosis surgery: predictive factors of success: Experience of the ENT – Head and Neck Surgery Department of the Moulay Ismail Military Hospital – Meknès about 36 cases.

Author: Mr. KHAYAT Omar

Doctoral advisor: Professor ATTIFI Hicham.

Keywords: Otosclerosis – Surgery – Results– Predictive factors.

Surgery is the treatment of choice for otosclerosis, its technical aspects are codified but varied and functional results are usually excellent.

The aim of this study was to evaluate the short and medium term audiometric results and to identify the predictive factors of surgery success.

A retrospective mono-centric study was conducted on 36 procedures performed on 36 patients suffering from otosclerosis in the ENT-HNS department of the Moulay Ismail MH – Meknes between January 2015 and December 2019.

Audiological evaluation was performed by analyzing postoperative audiograms at 1 month, 6 months and 12 months. Seven factors that may predict postoperative functional success have been studied.

Surgical success was defined by a postoperative air-bone gap (ABG) ≤ 10 dB.

The mean postoperative ABG was 10,3 dB with a mean ABG gain of 18,8 dB.

ABG closure within 10 dB was obtained in 80,5% of cases.

The surgical success rate in our series is comparable to the figures published in the literature, with stable and satisfying functional outcomes during the first postoperative year.

The only factor that was found to be significantly correlated with a postoperative ABG less than 10 dB was: Aubry's audiometric stage I or II

However, the lower percentage of ABG closure in cases of advanced otosclerosis (audiometric stage III or IV) does not contraindicate surgery, which is always beneficial and allows a better benefit from appropriate hearing aids for patients with advanced otosclerosis.

ملخص:

العنوان : جراحة تصلب الأذن : عوامل النجاح : تجربة مصلحة أمراض الأذن و الأنف و الحنجرة و جراحة العنق و الوجه

بالمستشفى العسكري المولاي إسماعيل بمكناس بصدد 36 حالة

المؤلف: السيد عمر الخياط

المشرف: الأستاذ عاطفي هشام

الكلمات الأساسية: تصلب الأذن - الجراحة - النتائج - عوامل النجاح

علاج تصلب الأذن جراحي ، جوانبه التقنية مقننة لكن متنوعة و نتائجها الوظيفية عادة ما تكون ممتازة ، الهدف من هذه الدراسة هو تقييم النتائج السمعية على المدى القصير والمتوسط و تحديد العوامل التنبؤية للنجاح الوظيفي.

إنها دراسة بأثر رجعي، أحادية المركز، حول 36 أذن لدى 36 مريضا يعانون من مرض تصلب الأذن، خضعوا للجراحة في مصلحة أمراض الأذن و الأنف و الحنجرة و جراحة العنق و الوجه بالمستشفى العسكري المولاي إسماعيل بمكناس، في الفترة الممتدة بين يناير 2015 و دجنبر 2019. تم تقييم النتائج من خلال تحليل تخطيط السمع بعد شهر، 6 أشهر، 12 شهرا من العملية الجراحية.

تمت دراسة 7 عوامل من المحتمل تنبؤها بالنجاح الوظيفي. و قد تم تعريف النجاح الجراحي بالحصول على ثغرة عظمية هوائية

أقل من 10 ديسيبل

كان متوسط الثغرة العظمية الهوائية بعد الجراحة هو 10.3 ديسيبل مع متوسط الريح بمقدار 18,8 ديسيبل . و قد تم الحصول

على الإغلاق التام للثغرة العظمية الهوائية في 80.5% من الحالات.

نسبة نجاح العمليات الجراحية في سلسلتنا مشابهة للأرقام الواردة في الأدبيات، مع نتائج وظيفية مستقرة و مرضية خلال السنة الأولى بعد العملية الجراحية.

و لقد تم تحديد عامل وحيد مرتبط بقوة بالنجاح الوظيفي: المرحلة السمعية أوبري I أو II.

رغم أن نسبة إغلاق الثغرة العظمية الهوائية تنخفض في الحالات المتطورة من تصلب الأذن (المرحلة السمعية أوبري III أو

VI) فإن ذلك لا يعد بمانع للجراحة باعتبارها مفيدة للمرضى حيث تتيح لهم تكيف أفضل لوسائل السمع الإصطناع

ANNEXE : FICHE D'EXPLOITATION DES DONNEES

FICHE PATIENT N° :

Données générales

Nom et prénom :

Age : ans

Sexe :

M

F

Niveau socio-économiques:

Bas

Moyen

Haut

Profession :.....

Ville d'origine :.....

Signes fonctionnels

Surdité

Antécédents familiaux :

Non

Oui :.....

Evolution :

Brutale

Progressive :

Caractère uni/bilatéral :

Unilatéral

Bilatéral

Acouphènes

Absents

Unilatéraux :

Droit

Gauche

Bilatéraux

Vertiges

Absents

Présents

Examen clinique**Otoscopie**

Oreille droite

- Tympan normal
 Tympan séquellaire
 Tympan perforé

Oreille gauche

- Tympan normal
 Tympan séquellaire
 Tympan perforé

Acoumétrie

Rinne :

Oreille droite

- Positif
 Négatif

Oreille gauche

- Positif
 Négatif

Weber :

- Indifférent
 Latéralisé :
 Vers le côté droit Vers le côté gauche

Audiométrie préopératoireType de surdité :

- De transmission
 Mixte

Caractère uni/bilatéral :

- Unilatéral
 Bilatéral

Stade audiométrique :

- I II III VI

CA CO Rinne

500 HzdBdBdB

1000 HzdBdBdB

2000 HzdBdBdB

4000 HzdBdBdB

ImpédancemétrieTympanogramme :

- Pic médian normal
 Diminution de la compliance
 Tympanogramme plat

Réflexe stapédien :

Oreille droit

Oreille gauche

- Présent Présent
 Absent Absent

TDM des rochers

- Non faite
- Normale
- Anomalies :

Données per-opératoires**Anesthésie**

- Générale
- Locale

Voie d'abord

- Transméatale
- Endaurale à minima

Geste platinaire

- Platinectomie partielle
- Platinectomie totale
- platinotomie

Piston

Diamètre :

- 0,4 mm
- 0,6 mm

Longueur : mm

Difficultés/incidents opératoires

- Non
- Oui :

Suites opératoires

- Simples
- Acouphènes
- Vertiges
- Infection
- Paralysie faciale
- Autres

Audiométrie postopératoire**1 mois :**

CA CO Rinne

500 HzdBdBdB

1000 HzdBdBdB

2000 HzdBdBdB

4000 HzdBdBdB

6 mois :

	CA	CO	Rinne
500 HzdBdBdB
1000 HzdBdBdB
2000 HzdBdBdB
4000 HzdBdBdB

12 mois :

	CA	CO	Rinne
500 HzdBdBdB
1000 HzdBdBdB
2000 HzdBdBdB
4000 HzdBdBdB

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Drake, R. L., Vogl, W., Mitchell, A. W. M. **Gray's anatomy** for students. 3ème édition 2015.
- [2] Elaine N. Marieb, Katja Hoehn , Anatomie et physiologie humaines. 9ème édition 2015.
- [3] Rouvière H., Delmas A., Anatomie humaine. 12ème édition 1985.
- [4] EMC 2009 – Traitement chirurgical de l'otospongiose
- [5] SHERWOOD L. , physiologie humaine 2ème édition 2006
- [6] Pierre ELBAZ, Denis AYACHE, Patrick KLAP, François LECA, Myriam COHEN, Monographie Otospongiose.
- [7] J.-M. Thomassin, M. Collin, A. Bailhache, P. Dessi, F. Rodriguez, A. Varoquaux
- [8] AYACHE D, EL KOHEN A. Otospongiose. Traité d'ORL. Paris: Médecine Sciences Flammarion, 2008: p.59–65.
- [9] Ealy M, Smith RJ. Otosclerosis. *Adv Otorhinolaryngol.* 2011;70:122–129.
- [10] Rudic M, Keogh I, Wagner R, et al. The pathophysiology of otosclerosis: review of current research. *Hear Res.* 2015;30 (Pt A):51–56.
- [11] Arnold W. Some remarks on the histopathology of otosclerosis. *Adv Otorhinolaryngol.* 2007;65:25–30.
- [12] STANKOVIC KM, MCKENNA MJ. Current research in otosclerosis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006: 14:347–51.
- [13] ARNOLD W, HAÜSLER R. Otosclerosis and stapes surgery. *Adv Otorhinolaryngol.* Basel, Karger 2007: 65: 68–74.
- [14] DEGUINE O, CALVAS P. Facteurs génétiques de l'otospongiose. Rapport de la Société française d'ORL et chirurgie cervico-faciale. Paris : Masson, 2005 : p127–32.
- [15] Moumoulidis I, Axon P, Baguley D, Reid E. A review on the genetics of otosclerosis. *Clin Otolaryngol* 2007; 32: 239–47.

- [16] Pregnancy, Estrogen Exposure, and the Development of Otosclerosis: A CaseControl Study of 1196 Women Otolaryngology- Head and Neck Surgery 1-5 American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation 2020 Reprints and permission: sagepub.com/journalsPermissions.nav DOI: 10.1177/0194599820966295 <http://otojournal.org> Robert J. Macielak, MD1 , John P. Marinelli, MD2 , Douglas J. Totten³ , Christine M. Lohse, MS4 , Brandon R. Grossardt, MS4 , and Matthew L. Carlson, MD1,
- [17] Ayache D, El Kohen A. Otospongiose. In: Brasnu D, editor. *Traité d'ORL*. Paris: Médecine Sciences Flammarion; 2008. p. 59-65.
- [18] Arnold W, Friedmann I. [Detection of measles and rubella-specific antigens in the endochondral ossification zone in otosclerosis]. *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)* 1987; 66: 167-71.
- [19] McKenna MJ, Kristiansen AG, Haines J. Polymerase chain reaction amplification of a measles virus sequence from human temporal bone sections with active otosclerosis. *Am J Otol* 1996; 17: 827-30.
- [20] Niedermeyer HP, Arnold W, Neubert WJ, Sedlmeier R. Persistent measles virus infection as a possible cause of otosclerosis: state of the art. *Ear Nose Throat J* 2000; 79: 552-4, 6, 8 passim.
- [21] Bujia J, Alsalameh S, Jerez R et al. Antibodies to the minor cartilage collagen type IX in otosclerosis. *Am J Otol* 1994; 15: 222-4.
- [22] Karosi T, Jokay I, Konya J et al. Activated osteoclasts with CD51/61 expression in otosclerosis. *Laryngoscope* 2006; 116: 1478-84
- [23] Bretlau P. *Otosklerose; histopatologiske undersøgelser af det otosklerotiske focus*. København, 1973.
- [24] Joliat T, Seyer J, Bernstein J et al. Antibodies against a 30 kilodalton cochlear protein and type II and IX collagens in the serum of patients with inner ear diseases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 1000-6.

- [25] Harris JP, Woolf NK, Ryan AF. A reexamination of experimental type II collagen autoimmunity: middle and inner ear morphology and function. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986; 95: 176–80.
- [26] GERSDORFF M, NOUWEN J, GILAIN C, DECAT M, BETSCHC. Tinnitus and otosclerosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2000; 257: 314–6.
- [27] Onur Ismi, Osman Erdogan, Mesut Yesilova, Cengiz Ozcan, Didem Ovla, Kemal Gorur. Does stapes surgery improve tinnitus in patients with otosclerosis? *Braz J Otorhinolaryngol*. 2017;83(5):568–573
- [28] Grayeli AB, Escoubet B, Bichara M, Julien N, Silve C, Friedlander G, et al. Increased activity of the diastrophic dysplasia sulfate transporter in otosclerosis and its inhibition by sodium fluoride. *Otol Neurotol* 2003;24:854–62.
- [29] Imauchi Y, Lombes M, Laine P, Sterkers O, Ferrary E, Grayeli AB. Glucocorticoids inhibit diastrophic dysplasia sulfate transporter activity in otosclerosis by interleukin-6. *Laryngoscope* 2006;116:1647–50
- [30] Hannley MT. Audiologic characteristics of the patient with otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am* 1993;26:373–87.
- [31] Beal C, Poncet-Wallet C, Frachet B, Ouayoun M. [Carhart's effect; a study of postoperative outcome of 47 surgically treated cases of otosclerosis]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1992;109:76–9.
- [32] Cyna-Gorse F, Rodallec M, Bouccara D. Imagerie de l'oreille moyenne normale et pathologique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Otorhinolaryngologie, 20–048–A–10, 2009.
- [33] RIED E. Inverted acoustic reflex in patients with otosclerosis. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2000: 51–463–7.
- [34] OGUT F. Results of multiple-frequency tympanometry measures in normal and otosclerotic middle ears. *Int J Audiol*, 2008: 47–615–20.

- [35] TANGE RA, DRESCHLER WA. Predictive value of high frequency audiometry in otosclerosis. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*, 1992: 113-91-3.
- [36] Manzari L, Modugno GC. Nystagmus induced by bone (mastoid) vibration in otosclerosis: a new perspective in the study of vestibular function in otosclerosis. *Med Sci Monit* 2008;14. CR505-10
- [37] : Rubin F, Lacan A, Halimi P, Bonfils P. Otospongiose. *EMC - Oto-rhino-laryngologie* 2017;12(1):1-17 [Article 20-195-A-10].
- [38] Shea PF, Ge X, Shea JJ Jr. Stapedectomy for far-advanced otosclerosis. *Am J Otol* 1999;20:4259.
- [39] SHEEHY JL. Far-advanced otosclerosis, diagnostic criteria and results of treatment: report of 67 cases. *Arch Otolaryngol*, 1964: 80-244-9.
- [40] MYLANUS EA, VAN DER POUW KC, SNIKAF, CREMERSCW Intraindividual comparison of the bone-anchored hearing aid and air- conduction hearing aids. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998: 124-271-6.
- [41] Grayeli AB, Escoubet B, Bichara M, Julien N, Silve C, Friedlander G, et al. Increased activity of the diastrophic dysplasia sulfate transporter in otosclerosis and its inhibition by sodium fluoride. *Otol Neurotol* 2003;24:854-62.
- [42] Vartiainen E, Vartiainen J. The influence of fluoridation of drinking water on the long-term hearing results of stapedectomy. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1997;22:34-6.
- [43] Causse JR, Causse JB, Uriel J, Berges J, Shambaugh Jr GE, Bretlau P. Sodium fluoride therapy. *Am J Otol* 1993;14:482-90.
- [44] Bretlau P, Salomon G, Johnsen NJ. Otospongiosis and sodium fluoride. A clinical double-blind, placebo-controlled study on sodium fluoride treatment in otospongiosis. *Am J Otol* 1989;10:20-2

- [45] Quesnel AM, Seton M, Merchant SN, Halpin C, McKenna MJ. Thirdgeneration bisphosphonates for treatment of sensorineural hearing loss in otosclerosis. *Otol Neurotol* 2012;33:1308-14
- [46] Brookler K. Medical treatment of otosclerosis: rationale for use of bisphosphonates. *Int Tinnitus J* 2008;14:92-6
- [47] Yutaka Imauchi I, Marc Lombès, Pascale Lainé, Olivier Sterkers, Evelyne Ferrary, Alexis Bozorg Grayeli . Glucocorticoids Inhibit Diastrophic Dysplasia Sulfate Transporter Activity in Otosclerosis by Interleukin-6. *The American Laryngological, Rhinological and Otolological Society, Inc.* 116:1647-1650, 2006
- [48] Karosi T, Jokay I, Konya J, Szabo LZ, Pytel J, Jori J, et al. Detection of osteoprotegerin and TNF-alpha mRNA in ankylosed Stapes footplates in connection with measles virus positivity. *Laryngoscope* 2006;116:1427-33
- [49] BONFILS P, AVAN P. Évaluation du système auditif. In: Dulguerov P, Remacle M, editors. *Précis d'audiophonologie et de déglutition. Tome I. L'oreille et les voies de l'audition.* Marseille: Solal, 2005: p. 149-63.
- [50] BORDURE P, ROBIER A, MALARD O. Chirurgie de la platine du stapes. In: *Chirurgie otologique et oto-neurologique.* Paris: Masson. 2005: p. 119-36.
- [51] BONFILS P. BERTRAND J. Traitement chirurgical de l'otospongiose. Aspects techniques et médico-légaux. *EMC ORL.* Elsevier Masson, 2009: 46-050.
- [52] RYAN S, THORNTON MA, KIERAN S, CHARLES D. A comparison of CO2 laser versus traditional stapedectomy outcomes. *Ir Med J.* 2009: 102: 218-20.
- [53] RUELLAN K, TRAN BA HUY P, BORDURE P. Laser et otospongiose. *Bimestriel de l'actualité ORL.* 2009: 1: 1-4
- [54] SHEEHY JL. Stapedectomy: incus bypass procedures. A report of 203 operations. *Laryngoscope,* 1982: 92-258-62.
- [55] CAUSSE J, CAUSSE JB. Eighteen-year report on stapedectomy. I. Problems of stapedia fixation. *Clin Otolaryngol Allied Sci,* 1980: 5-49-59.

- [56] WIET RJ, HARVEY SA, BAUER GP. Complications in stapes surgery. Options for prevention and management. *Otolaryngol Clin North Am*. 1993; 26-471-90.
- [57] Battista A, Wiet J, Joy J. Revision stapedectomy. *Otolaryngol Clin North Am*, 2006; 39: 677-97
- [58] NAGGARA O, WILLIAMS MT et al. Imagerie des échecs et des complications post-opératoires de la chirurgie de l'otospongiose. *J Radiol* 2005; 86: 1749-61.
- [59] AYACHE D, SLEIMAN J et al. Variantes et incidents per-opératoires observés au cours de la chirurgie de l'otospongiose. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1999; 116(1): 8-14
- [60] Yung MW, Oates J, Vowler SL. The learning curve in stapes surgery and its implication to training. *Laryngoscope* 2006;116: 67-71.
- [61] Wegner I, Kamalski DM, Tange RA, Vincent R, Stegeman I, van der Heijden GJ, et al. Laser versus conventional fenestration in stapedotomy for otosclerosis: a systematic review. *Laryngoscope* 2014;124:1687-93
- [62] Gerlinger I, Bako P, Szanyi I, Moricz P, Rath G, Lujber L, et al. Laser stapedotomy-the modern solution of otosclerotic stapes fixation. *Orv Hetil* 2007;148:2241-7
- [63] CHRIS DE SOUZA, MARCOS V. GOYCOOLEA, NEIL M. SPERLING *Otosclerosis : diagnosis, evaluation, pathology, surgical techniques, and outcomes*. Plural Publishing Inc, 2014.
- [64] LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES EN OTOLOGIE [http://www.medecine.ups-tlse.fr/dcem3/module15/294%20\(2\)%20%20Explorations%20fonctionnelles%20en%20otologie.pdf](http://www.medecine.ups-tlse.fr/dcem3/module15/294%20(2)%20%20Explorations%20fonctionnelles%20en%20otologie.pdf)
- [65] BRETRAND-DELIGNE J. Anesthésie en ORL. In: *Traité d'ORL*. Paris: Flammarion, 2008: p.763-7.
- [66] HOUALEF S. <http://fr.slideshare.net/DrHSamir/otospongiose>

- [67] Deniz B, et al. Analysis of factors affecting postoperative functional outcome in patients with otosclerosis. *Auris Nasus Larynx* (2019)
- [68] Kishimoto M, et al. Factors affecting postoperative outcome in otosclerosis patients: Predictive role of audiological and clinical features. *Auris Nasus Larynx* (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2015.03.001>
- [69] R. MANI, T. BEN MAKHLOUF, et al. : RESULTATS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL DE L'OTOSPONGIOSE NOTRE EXPERIENCE A PROPOS DE 310 CAS (2008) J. TUN ORL
- [70] An-Suey Shiao · Chin-Lung Kuo · Hsiu-Lien Cheng · Mao-Che Wang · Chia-Huei Chu: Controversial issues of optimal surgical timing and patient selection in the treatment planning of otosclerosis (2013) *Eur Arch Otorhinolaryngol* DOI 10.1007/s00405-013-2529-6
- [71] Bittermann AJ, Rovers MM, Tange RA, Vincent R, Dreschler WA, Grolman W (2011) Primary stapes surgery in patients with otosclerosis: prediction of postoperative outcome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 137(8):780-784. doi:10.1001/archoto.2011.100 [Journal of the American Medical Association](http://www.jama.com)
- [72] Marchese MR, Conti G, Cianfrone F, Scorpecci A, Fetoni AR, Paludetti G (2009) Predictive role of audiological and clinical features for functional results after stapedotomy. *Audiol Neurootol* 14(5):279-285. doi:10.1159/000212105
- [73] MCGEE TM. Comparison of small fenestra and total stapedectomy. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1981: 90-633-636.
- [74] Horace C.S. Cheng, MD, MASc, Sumit K. Agrawal, MD, FRCSC, Lorne S. Parnes, MD, FRCSC: Stapedectomy Versus Stapedotomy *Otolaryngol Clin N Am* - (2017) --- <https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.008>
- [75] House et al.: *Stapedectomy Versus Stapedotomy Laryngoscope*, 112:2046-2050, 2002 Lippincott Williams & Wilkins, Inc., Philadelphia © 2002 The American Laryngological, Rhinological and Otological Society, Inc.

- [76] Wegner et al.: Piston Diameter in Stapes Surgery *Laryngoscope* 126: January 2016; DOI: 10.1002/lary.25408 The Laryngoscope VC 2015 The American Laryngological, Rhinological and Otological Society, Inc
- [77] Gupta N, Panda NK, Bakshi J, Verma RK, Kaushal D. Piston diameter in stapes surgery. Does it have a bearing? *Indian J Otol* 2014;20:33–36.
- [78] Cavaliere M, Ricciardiello F, Mesolella M, Iengo M. Stapedotomy: functional results with different diameter prostheses. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2012;74:93–96.
- [79] van Rompaey V, van de Heyning P, Yung M. Response to: The influence of prosthesis diameter in stapes surgery: a meta-analysis and systematic review of the literature. *Otol Neurotol* 2012;33:490–491.
- [80] Hornung JA, Brase C, Zenk J, Iro J. Results obtained with a new superelastic nitinol stapes prosthesis in stapes surgery. *Otol Neurotol* 2011;32: 1415–1421.
- [81] Cotulbea S, Marin AH, Marin K, Ruja AS, Balica N. Stapedotomy with implantation of the Fisch-type 0,4 mm titanium stapes prosthesis, a good alternative in stapes surgery. *Acta Fac Med Naiss* 2009;26:11–15.
- [82] Forton GE, Wuyts FL, Delsupehe KG, Verfaillie J, Loncke R. CO2 laserassisted stapedotomy combined with aWengen titanium clip stapes prosthesis: superior short-term results. *Otol Neurotol* 2009;30:1071–1078.
- [83] Mangham CA Jr. Titanium CliP piston versus platinum-ribbon Teflon piston: piston and fenestra size affect air-bone gap. *Otol Neurotol* 2008;29: 8–12.
- [84] Casale M, de Franco A, Salvinelli F, Piazza F, Vincenzi A, Zini C. Hearing results in stapes surgery using two different prosthesis. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 2003;124:255–258.
- [85] Teig E, Lindemann H. Stapedotomy piston diameter: is bigger better? *Otorhinolaryngol Nova* 1999;9:252–256.

- [86] Grolman W, Tange RA, de Bruijn AJ, Hart AA, Schouwenburg PF. A retrospective study of the hearing results obtained after stapedotomy by the implantation of two Telfon pistons with a different diameter. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1997;254:422-424
- [87] Fisch U. Stapedotomy versus stapedectomy. *Am J Otol* 1982;4:112-117.
- [88] Mangham CA Jr. Reducing footplate complications in small fenestra microdrill stapedotomy. *Am J Otol* 1993;14:118-121.
- [89] Maniu, A., & Cosgarea, M. (2012). Technical and functional hearing results after unilateral stapes surgery for otosclerosis at Cluj-Napoca University Hospital. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 270(8), 2215-2224. doi:10.1007/s00405-012-2261-7
- [90] Quaranta, N., Besozzi, G., Fallacara, R. A., & Quaranta, A. (2005). Air and Bone Conduction Change after Stapedotomy and Partial Stapedectomy for Otosclerosis. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 133(1), 116-120.
- [91] Bento, R., Pereira, L., Ikari, L., Souza, S., Della Torre, A., Fonseca, A., & Souza, J. (2015). Evaluation of Functional Outcomes after Stapes Surgery in Patients with Clinical Otosclerosis in a Teaching Institution. *International Archives of Otorhinolaryngology*, 20(01), 039-042. doi:10.1055/s-0035-1563540
- [92] Kisilevsky VE, Dutt SN, Bailie NA, Halik JJ. Hearing results of 1145 stapedotomies evaluated with Amsterdam hearing evaluation plots. *J Laryngol Otol*. 2009; 123(7):730-736.
- [93] Vincent, R., Sperling, N. M., Oates, J., & Jindal, M. (2006). Surgical Findings and Long-Term Hearing Results in 3,050 Stapedotomies for Primary Otosclerosis. *Otology & Neurotology*, 27(Supplement 2), S25-S47. doi:10.1097/01.mao.0000235311.80066.df
- [94] Perez, R., de Almeida, J., Nedzelski, J. M., & Chen, J. M. (2009). Variations in the "Carhart Notch" and Overclosure After Laser-Assisted Stapedotomy in

Otosclerosis. Otology & Neurotology, 30(8), 1033-1036. doi:10.1097/mao.0b013e31818edf00

[95] Mansour, S., Magnan, J., Nicolas, K., & Haidar, H. (2018). Otosclerosis. Middle Ear Diseases

[96] Dr Tim Luijkx, Radiopaedia.org, rID: 39363

[97] Beales, PH. Otosclerosis . Bristol; John Wright and Sons: 1981.

أطروحة رقم 21 /111

سنة 2021

جراحة تصلب الأذن : عوامل النجاح

تجربة مصلحة أمراض الأذن و الأنف و الحنجرة و جراحة العنق و الوجه
بالمستشفى العسكري المولاي إسماعيل بمكناس
(بصدد 36 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/03/04

من طرف

السيد عمر الخياط

المزداد في 1996/01/11 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

تصلب الأذن - الجراحة - النتائج - عوامل النجاح

اللجنة

الرئيس السيد عبد اللطيف أوديدي أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة
المشرف السيد هشام عاطفي أستاذ مبرز في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة
الأعضاء السيد كريم نظور أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة
 السيد علي البخاري أستاذ مبرز في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة
عضو مشارك السيد طارق بولهي أستاذ مساعد في علم الأمراض العصبية