



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+024601+ | +015115+ A +000X0+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2021

Thèse N° 279/21

LA CHIRURGIE DE L'OTOSPONGIOSE, ÉCHEC ET COMPLICATIONS
(à propos de 44 cas)
Expérience de l'hôpital Militaire : Moulay Ismail de Meknès

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 22/10/2021

PAR

Mr. EZZOUHRI BADR

Né le 16 Mars 1990 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Otospongiose – Chirurgie – Résultats – Facteurs prédictifs – Complications

JURY

M. NADOUR KARIM	PRÉSIDENT	
Professeur agrégé d'oto-rhino-laryngologie		
M. ATTIFI HICHAM	RAPPORTEUR	
Professeur agrégé d'oto-rhino-laryngologie		
M. EL BOUKHARI ALI	} JUGES	
Professeur agrégé d'oto-rhino-laryngologie		
M. AFRICHA TAOUFIK		
Professeur agrégé de radiologie		
M. SINAA MOHAMED		
Professeur agrégé d'anatomie pathologique		

PLAN

INTRODUCTION	13
ETUDE PRATIQUE	15
A. OBJECTIFS DE L'ETUDE	16
B. MATERIEL ET METHODES	16
1. Période et type d'étude	16
2. Critères d'inclusion et d'exclusion	16
3. Méthodologie d'étude	17
3. Analyse statistique	19
4. Aspect éthique	20
C. RESULTATS DE L'ETUDE	20
1. Données épidémiologiques	20
2. Données cliniques	21
3. Données paracliniques	22
4. Données opératoires	32
5. Suites opératoires	41
6. Données postopératoires	42
DISCUSION	52
A. Les Rappels	53
1. Développement embryonnaire de l'oreille moyenne	53
2. Bases anatomiques	58
i. La caisse du tympan	58
ii. Chaîne ossiculaire	62
iii. La fenêtre ovale	66
iv. La corde du tympan	68
3. Physiologie de l'Adition	75
B. EPIDEMIOLOGIE DE L'OTOSPONGIOSE	81
1. Incidence	81

2. Ethnie	81
3. Sexe	82
4. Age	82
C. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'OTOSPONGIOSE	82
D. ETIOPATHOGENIE DE L'OTOSPONGIOSE	83
5. Facteurs génétiques	83
6. Facteurs hormonaux	84
7. Virus de la rougeole	85
8. Auto-immunité	85
E. HISTOLOGIE DE L'OTOSPONGIOSE	85
F. DIAGNOSTIC DE L'OTOSPONGIOSE	91
1. Signes cliniques	91
2. Signes physiques	93
3. Examens complémentaires	98
4. Imagerie de l'otospongiose	109
a. Examen tomodensitométrique	109
b. Imagerie par résonance magnétique	117
5. Formes cliniques	117
a. Otospongiose juvénile	117
b. Otospongiose cochléaire	118
c. Otospongiose très avancée	118
d. Otospongiose associée à une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur	119
G. Diagnostic différentiel	120
1. Otite séromuqueuse	120
2. Séquelles d'otites chroniques	120
3. Ankylose ossiculaire	120
4. Lésion ossiculaire traumatique	121
5. Aplasie mineure	121

6. Tumeurs de l'oreille moyenne	121
7. Surdit�� li��e �� l'X	122
8. Syndrome de Minor	122
9. Ost��opathies :.....	123
H. PRISE EN CHARGE DE L'OTOSPONGIOSE	124
1. Buts	124
2. Moyens	124
3. Complications sur le syst��me cochl��o-vestibulaire	155
4. Complications sur le syst��me tympano-ossiculaire	158
5. Autres complications	159
6. Indications	164
I. Surveillance	167
1. Modalit��s	167
2. R��sultats audiom��triques.....	168
a. Rinne.....	168
b. Conduction osseuse (CO)	170
c. Conduction a��rienne (CA)	171
J. Facteurs pr��dictifs de l'��chec de l'acte chirurgical et ses principales complications ..	173
1. Facteurs pr��dictifs de l'��chec	173
a. ��ge	174
b. Sexe	176
c. Stade audiometrique	177
2. Principales complications postop��ratoires	181
CONCLUSION.....	186
RESUMES	188
ANNEXE.....	194
BIBLIOGRAPHIE.....	201

Liste des Abréviations

3D	: Tridimensionnel.
µm	: Micromètre.
AAO-HNS	: American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery.
ARN	: Acide ribonucléique.
CA	: Conduction aérienne.
CCF	: Chirurgie cervico-faciale.
CO	: Conduction osseuse.
dB	: Décibel.
DFN3	: deafness type 3.
HL	: Hearing level.
HLA	: Human leukocyte antigen.
HMMI	: Hôpital Militaire Moulay Ismail.
Hz	: Hertz.
IRM	: Imagerie par résonance magnétique.
J	: Jour.
KHI-2	: Khi carré.
kHz	: Kilohertz KTP : Potassium titanyl phosphate.
mg	: Milligramme.
M	: Millilitre.
Mm	: Millimètre.
mmH₂O	: Millimètre d'eau.
mmHg	: Millimètre de mercure.
nm	: Nanomètre.

ORL	: Oto-rhino-laryngologie.
P	: Valeur-p.
RPO	: Rinne postopératoire.
S	: Seconde.
TDM	: Tomodensitométrie.
TFN-α	: tumornecrosis factor alpha.
VNG	: Videonystagmographie.
W	: Watt.
YAG	: Yttrium aluminium garnet.

Liste des figures

Figure 01 : Audiogramme préopératoire moyen .

Figure 02 : Casque pour l'examen de la conduction aérienne .

Figure 03 : Serre-tête pour l'examen de la conduction osseuse .

Figure 04 : Impédancemètre .

Figure 05 : TDM du rocher montrant un foyer otospongieux .

Figure 06 : TDM en coupe axiale (rocher gauche) : foyer d'otospongiose au niveau de la fissula ante fenestram associé a une atteinte postérieure de la platine de l'étrier.

Figure 07 : TDM en coupe axiale (rocher droit) : Epaissement platinaire antérieur.

Figure 08 : Position opératoire optimale du patient (service ORL – CCF HMMI).

Figure 09 : Incision inter-trago-hélicéenne de la voie endaurale .

Figure 10 : Vue chirurgicale montrant la voie endaurale à minima .

Figure 11 : Prothèse utilisée .

Figure 12 : Vue chirurgicale montrant le piston Teflon en place (1) autour de La branche descendante de l'incus (2).

Figure 13 : Fermeture.

Figure 14 : Premier stade de la formation de la cavité tympanique

Figure 15 : Deuxième stade de la formation de la cavité tympanique .

Figure 16 : Dernier stade de la formation de la cavité tympanique (formation de l'attique) .

Figure 17 : Etat adulte de la cavité tympanique après résorption du Tissu conjonctif et pneumatisation .

Figure 18 : L'oreille (les 3 tuniques).

Figure 19 : Vue de face de la caisse du tympan.

Figure 20 : Anatomie des osselets.

Figure 21 : Anatomie de l'étrier.

Figure 22 : Vue latérale de la caisse du tympan montrant la fenêtre ovale et ses rapports.

Figure 23 : Vue latérale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans le rocher.

Figure 24 : Vue médiale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans l'oreille moyenne.

Figure 25 : Coupes scannographiques axiale, sagittale et coronale du rocher passant par la fenêtre ovale .

Figure 26 : Résultats bidimensionnels de la profondeur verticale du labyrinthe par rapport aux différents domaines de la platine (résultats en mm) .

Figure 27 : Propagation de l'onde sonore.

Figure 28 : Répartition des fréquences sur la cochlée.

Figure 29 : Aspect microscopique d'un os temporal présentant un foyer otospongieux en avant de la fenêtre ovale envahissant la platine .

Figure 30 : Foyer otospongieux développé au niveau de la fissula ante fenestram, bloquant la partie antérieure de la platine .

Figure 31 : Foyer otospongieux plus ancien, associant lésions à type de fibrose et de sclérose.

Figure 32 : Test de Rinne et test de Weber.

Figure 33 : Test de Rinne.

Figure 34 : Test de Weber.

Figure 35 : Casque pour l'examen de la conduction aérienne.

Figure 36 : Serre-tête pour l'examen de la conduction aérienne.

Figure 37 : Audimétrie tonale montrant une surdité de transmission avec encoche de

Carhart à 2000 Hz.

Figure 38 : Audiogramme vocale d'un patient atteint d'otospongiose.

Figure 39 : Tympanométrie.

Figure 40 : Impédancemétrie d'un patient atteint d'otospongiose montrant une diminution de la compliance et des réflexes stapédiens absents.

Figure 41 : Otospongiose type 0. Coupe TDM Double oblique (plan axial stapes).

Figure 42 : Otospongiose type 1a. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche).

Figure 43 : Otospongiose type 1b. Coupe TDM double oblique.

Figure 44 : Otospongiose type 2. Coupe TDM double oblique.

Figure 45 : Otospongiose type 3. Coupe TDM Double oblique .

Figure 46 : Otospongiose type 4a. Coupe Double oblique .

Figure 47 : Otospongiose type 4b. Coupes TDM axiales.

Figure 48 : Voie du méat.

Figure 49 : Voie endaurale minimale .

Figure 50 : Ouverture de la caisse du tympan .

Figure 51 : Trou de sécurité.

Figure 52 : Section du tendon du muscle de l'étrier.

Figure 53 : Désarticulation incudo-stapédienne.

Figure 54 : Réclinaison du muco-périoste .

Figure 55 : Fissuration verticale de la platine.

Figure 56 : Hémi-platinectomie postérieure puis antérieure.

Figure 57 : Interposition veineuse.

Figure 58 : Piston trans-platinaire.

Figure 59 : Platinotomie avec interposition.

Figure 60 : Utilisation du laser.

Figure 61 : Extraction d'une platine flottante.

Figure 62 : Platine flottante abandonnée dans le labyrinthe et poursuite de l'intervention.

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

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

Figure 65 : Seuils de CA en pré et postopératoire et gains en CA selon la littérature.

Liste des diagrammes

Diagramme 01 : Répartition des patients en fonction de l'âge.

Diagramme 02 : Répartition des patients en fonction du sexe.

Diagramme 03 : Répartition des cas en fonction du stade audiométrique d'Aubry.

Diagramme 04 : Répartition des cas en fonction du geste platinaire réalisé.

Diagramme 05 : Résultats pré et postopératoires de la conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne.

Diagramme 06 : Résultats des gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne.

Diagramme 07 : Résultats des gains en conduction aérienne fréquence par fréquence.

Diagramme 08 : Résultats des gains en conduction osseuse fréquence par fréquence.

Diagramme 09 : Taux d'amélioration de la conduction osseuse.

Diagramme 10 : Répartition des complications sur le système cochléo-vestibulaire.

Liste des tableaux

Tableau 01 : Données audiométriques préopératoires.

Tableau 02 : Complications et incidents peropératoires.

Tableau 03 : Résultats des cas en fonctions du taux de fermeture du Rinne. 1 mois 6 mois 12 mois.

Tableau 04 : Facteurs prédictifs de l'échec chirurgical.

Tableau 05 : le taux du non fermeture complète du Rinne.

Tableau 06 : Facteurs prédictifs de l'échec chirurgical.

Tableau 07 : L'échec chirurgical en fonction de l'âge selon la littérature.

Tableau 08 : L'échec chirurgical en fonction du sexe selon la littérature.

Tableau 09 : L'échec chirurgical en fonction du stade audiometrique d'Aubry selon la littérature.

Tableau 10 : Echec chirurgicale en fonction du geste platinaire selon la littérature.

Tableau 11 : les complications sur le système cochléo-vestibulaire.

Tableau 12 : Complications sur le système tympano-ossiculaire.

Tableau 13 : comparaison des données de notre série avec les données de la littérature.

Tableau 14 : comparaison des trois principales complications de notre série avec la littérature.

INTRODUCTION

L'otospongiose est une ostéodystrophie primitive de la capsule otique , spécifique de l'espèce humaine , responsable lorsqu'elle se manifeste cliniquement , 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 . Elle représente l'une des principales étiologies des surdités acquises de l'adulte.

Le diagnostic de l'otospongiose repose dans la majorité des cas sur l'examen clinique et sur le bilan audiométrique , couplés aux données scannographiques . Son traitement est principalement chirurgical visant à corriger la composante transmissionnelle de la surdité.

Les résultats fonctionnels de la chirurgie de l'otospongiose sont généralement satisfaisants.

Plusieurs facteurs peuvent influencer la qualité de ces résultats , intervenant à ce titre dans l'indication opératoire.

En rapportant l'expérience du service d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale de l'HMMI-Meknes , notre travail expose les résultats fonctionnels - à court et à moyen terme obtenus après 44 interventions chirurgicales pour otospongiose , et s'intéresse à l'étude des facteurs potentiellement prédictifs de l'échec de l'acte chirurgical , et ses principales complications.

ETUDE PRATIQUE

A. OBJECTIFS DE L'ETUDE :

La chirurgie de l'otospongiose, introduite par J. Shea, est une chirurgie fonctionnelle dont les techniques sont codifiées mais variées et dont les résultats sont habituellement excellents [45, 164].

L'objectif de notre travail est de rapporter l'expérience du service d'ORL CCF de l'HMMI - Meknès concernant la prise en charge de cette pathologie, en évaluant les résultats fonctionnels à court et à moyen terme, permettant dans un second temps d'analyser l'influence de certains facteurs sur la qualité des résultats audiométriques et de dégager, parmi ces facteurs étudiés, ceux ayant une valeur prédictive de l'échec de l'acte chirurgical ainsi que ses principales complications, ceci dans le but d'une sélection plus fine des indications chirurgicales et d'un choix plus approprié de la technique opératoire.

B. MATERIEL ET METHODES :

1. Période et type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, mono-centrique, portant sur les patients opérés pour otospongiose dans le service d'ORL-CCF de l'HMMI - Meknès, durant la période étalée entre Janvier 2015 et janvier 2020 (5 ans).

2. Critères d'inclusion et d'exclusion :

Les critères d'inclusion dans 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 a été réalisée chez tous les patients opérés, l'imagerie n'a pas été retenue comme critère d'inclusion.

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 seule, mise en évidence en peropératoire ou dans le cadre du bilan 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.

Nous avons donc pu retenir 44 patients opérés pour otospongiose. Parmi eux, 09 patients ont été opérés des deux oreilles durant la période de l'étude, ce qui porte le nombre d'oreilles opérées à 53 dont 3 reprises chirurgicales.

3. Méthodologie d'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 l'échec de l'acte chirurgical , et ses principales complications :

- ◆ 7 variables ont été étudiées (facteurs prédictifs de l'échec) 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.
- ◆ 7 variables (les complications post-opératoire) ont été étudiées :
 - Acouphènes postopératoires .
 - Vertiges postopératoires.
 - Surdit  de perception endo-cochl aire.
 - Complications m canique postop ratoire.
 - Granulome inflammatoire postop ratoire.
 - Plaie de la membrane tympanique.
 - Paralysie faciale postop ratoire.

3. Analyse statistique :

La saisie et le traitement des donn es ont  t  r alis s   l'aide du logiciel Microsoft Office Excel® 2013.

Les variables quantitatives ont  t  exprim es en moyenne (\pm  cart-type), les variables qualitatives en pourcentage.

La validation des r sultats obtenus a  t  effectu e par un test *t* de Student pour les variables quantitatives et par un test KHI-2 pour les variables

qualitatives. Le seuil de significativité a été fixé à 0,05.

4. Aspect éthique :

Un formulaire de consentement écrit éclairé a été obtenu des participants. L'étude a été approuvée par le comité d'éthique local de l'université des sciences médicales de Shiraz avec le numéro de code IR.SUMS.MED.REC.1398.172.

C. RESULTATS DE L'ETUDE :

1. Données épidémiologiques

a. Age :

L'âge de nos patients variait entre 18 et 52 ans avec une moyenne d'âge de 39 ans. La tranche d'âge la plus représentative était celle comprise entre 30 et 50 ans (diagramme 01).

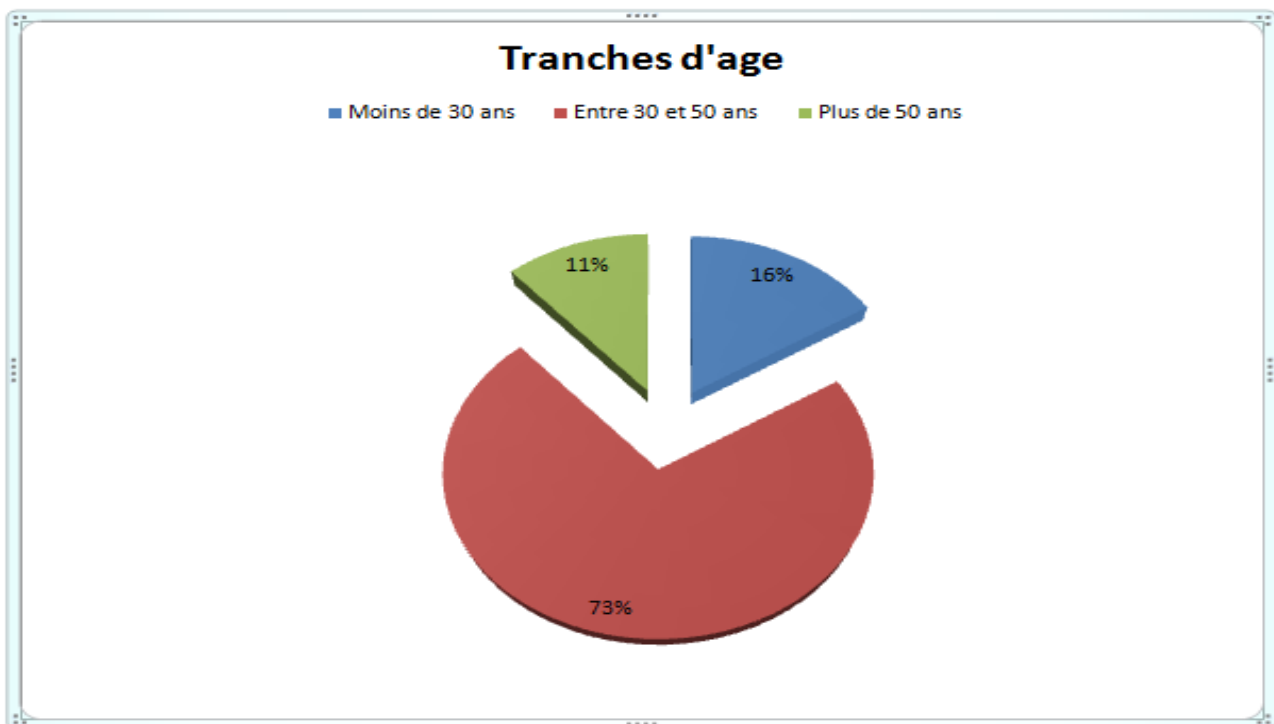


Diagramme 01 – Répartition des patients en fonction de l'âge.

b. Sexe :

Notre série comportait 16 hommes et 28 femmes, soit un sex-ratio de 1,75 en faveur des femmes (diagramme 02).

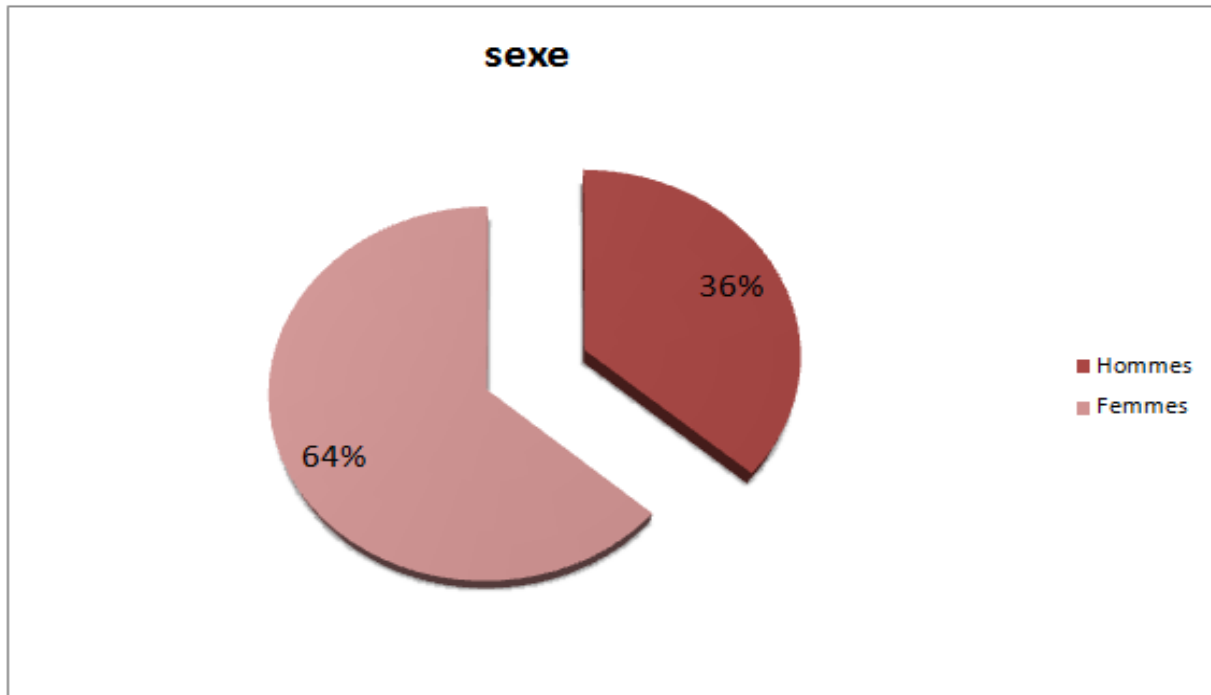


Diagramme 02 - Répartition des patients en fonction du sexe.

2. Données cliniques :**a. Signes fonctionnels :****i. Surdité :**

Tous nos patients avaient consulté pour une hypoacousie, dont 27,2% rapportaient des antécédents d'otospongiose ou de surdité non étiquetée dans la famille.

Il s'agissait d'une hypoacousie le plus souvent bilatérale (83,7% des cas), d'installation progressive. La durée d'évolution de la surdité avant la première consultation variait entre 1 et 25 ans avec une moyenne de 7 ans .

La grossesse était incriminée comme facteur déclenchant et/ou aggravant de la surdité chez 09 patientes (30,5%).

ii. Acouphènes :

Les acouphènes étaient présents lors de la première consultation chez 36 patients (81.8 %). Ils étaient le plus souvent bilatéraux et de timbre varié.

iii. Vertiges :

Peu fréquents, retrouvaient chez 6 patients (13,63 %).

b. Examen clinique :**i. Micro-otoscopie :**

L'examen micro-otoscopique trouvait un tympan normal chez 41 patients (93.9%) , et 3 cas de tympanosclérose (6.1 %).

ii. Acoumétrie :

Le diapason 512 était généralement utilisé :

- Le Rinne était constamment négatif ;
- Le Weber était latéralisé du côté le plus sourd dans 40 cas (90.9 %), signalait ainsi l'oreille la plus atteinte dans les formes bilatérales.

3. Données paracliniques :**a. Audiométrie tonale :**

En se basant sur les audiogrammes préopératoires de nos patients, réalisaient 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 moyenne 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 dépassait 30dB dans 18 cas (40,9 %).

Les moyennes des seuils de CO et de CA fréquence par fréquence étaient rapportées sur le graphique de la Figure 01 .

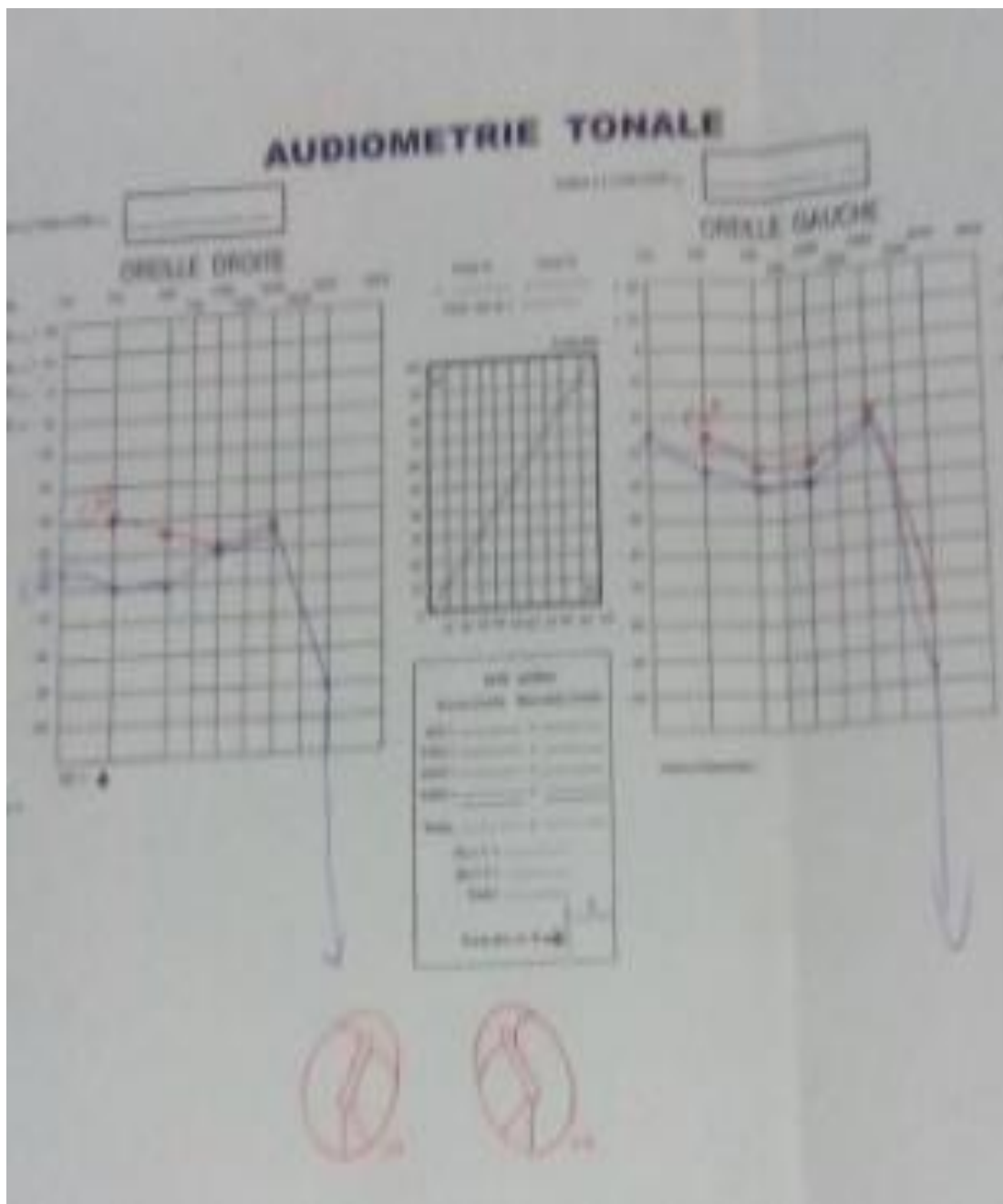


Figure 01 : Audiogramme préopératoire moyen .
(service ORL - CCF HMMI).

Le **Erreur ! Source du renvoi introuvable.** rapportait les données audiométriques préopératoires de notre série.

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

Tableau 01 - Données audiométriques préopératoires.

	minimum	maximum	moyenne
CA (dB)	26	79	49,4
CO (dB)	11	56	16,7
Rinne (dB)	9	67	32,7

Dans notre série, et selon la classification audiométrique d'Aubry [166], nous trouvons (diagramme 03) :

- Dans 8 cas (18,18 %) : une surdité transmissionnelle pure avec éventuellement un effet Carhart, mais la courbe osseuse remontait sur les fréquences aiguës (stade I) ;
- Dans 20 cas (45.45 %) : « une prélabrynthisation ». Les seuils en conduction aérienne étaient abaissés de 40 db en moyenne, la courbe osseuse ne se relevait plus après la fréquence 2000 Hz (stade II) ;
- Dans 14 cas (31.82 %) : une atteinte labrynthique confirmée. La courbe de la conduction osseuse chutait sur les fréquences aiguës, la courbe aérienne chutait de 30 db sur les fréquences 1000 et 2000 Hz, les fréquences étaient amputées à partir de 4000 Hz (stade III) ;
- Dans 2 cas (4.55 %) : «une atrophie labrynthique». Le déficit en conduction osseuse dépassait 40 db sur la fréquence 1000 Hz et la courbe s'infléchait rapidement aboutissant à une amputation des fréquences aiguës (stade IV).

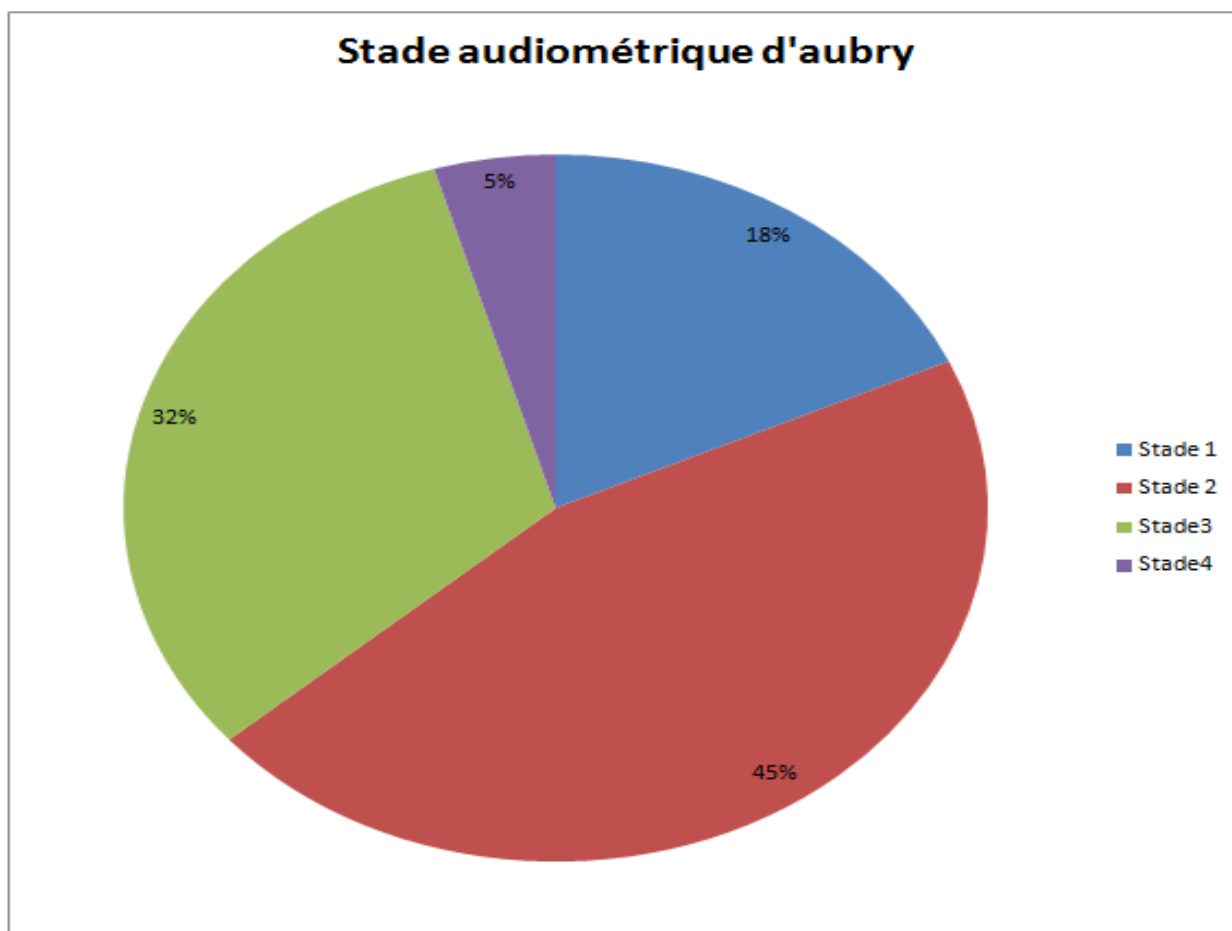


Diagramme 03 - Répartition des cas en fonction du stade audiométrique d'Aubry.



Figure 02: Casque pour l'examen de la conduction aérienne (service ORL – CCF HMMI).

Figure 03: Serre-tête pour l'examen conduction osseuse (service ORL – CCF HMMI) .

b. Impédancemétrie :

Le tympanogramme montrait une diminution significative de la compliance dans 37 cas (84,1 %).

Le réflexe stapédien était absent dans 41 cas (93,2 %).



Figure 04: Impédancemètre (service ORL – CCF HMMI).

c. Tomodensitométrie des rochers :

Le scanner préopératoire était réalisé dans 44 cas (100%), montrait des anomalies dans 22 cas (78.6 %).

Les foyers otospongieux se présentaient sous forme d'une hypodensité qui pouvaient être unique ou multiples et pouvaient siéger en différentes localisations :

- Préplatinaire : la plus fréquente (17 cas soit 77.28 %), au niveau de la fissula ante fenestram (figure 05) avec atteinte variable de la branche antérieure et de la platine de l'étrier (figure 06)
- Platinaire pure : dans 4 cas soit 18.18 % (figure 07)
- Péri-labyrinthique : dans 1 cas soit 4.54 %.

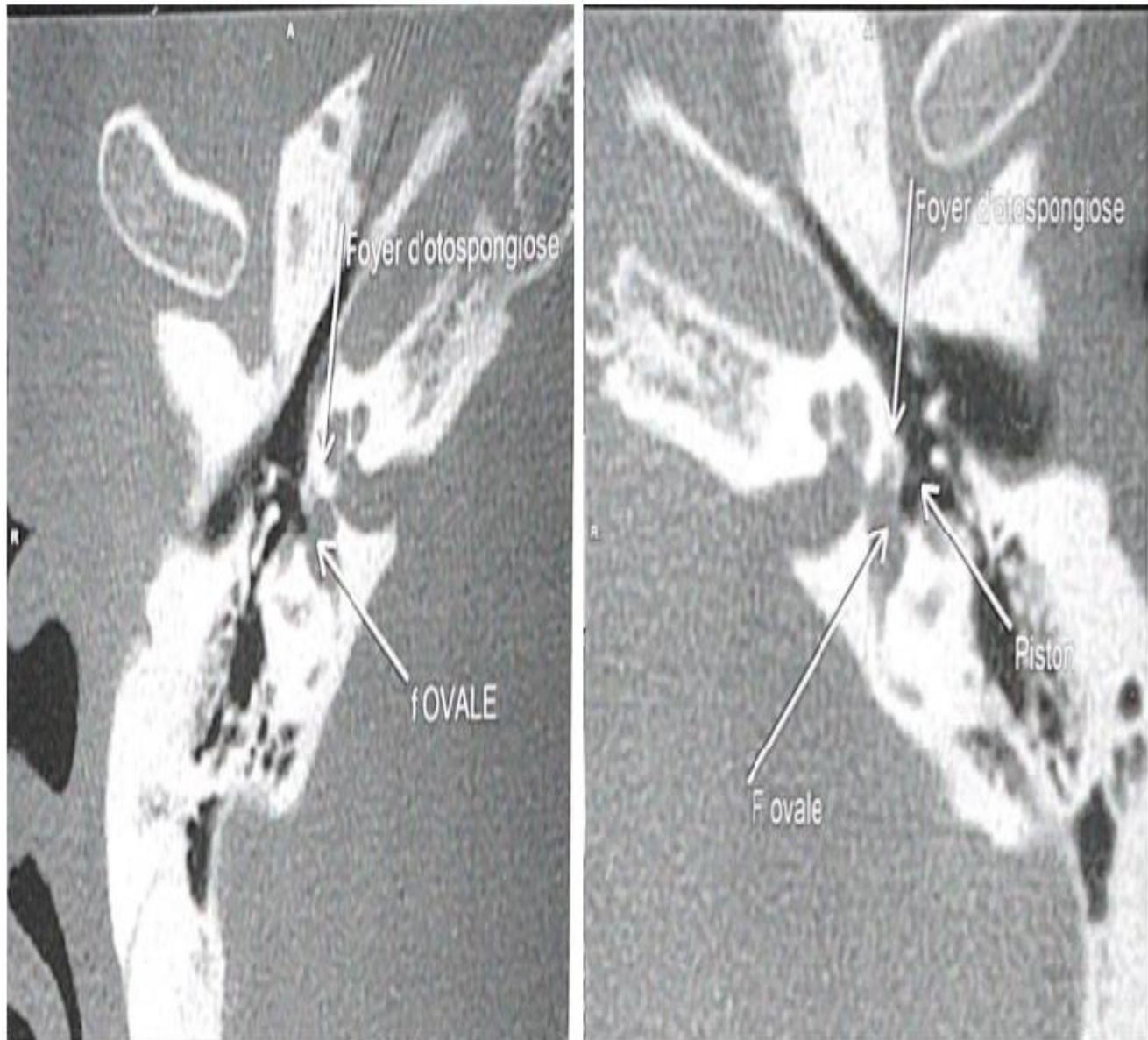


Figure 05 : TDM du rocher montrant un foyer otospongieux
(service de radiologie-HMMI-MEKNES).

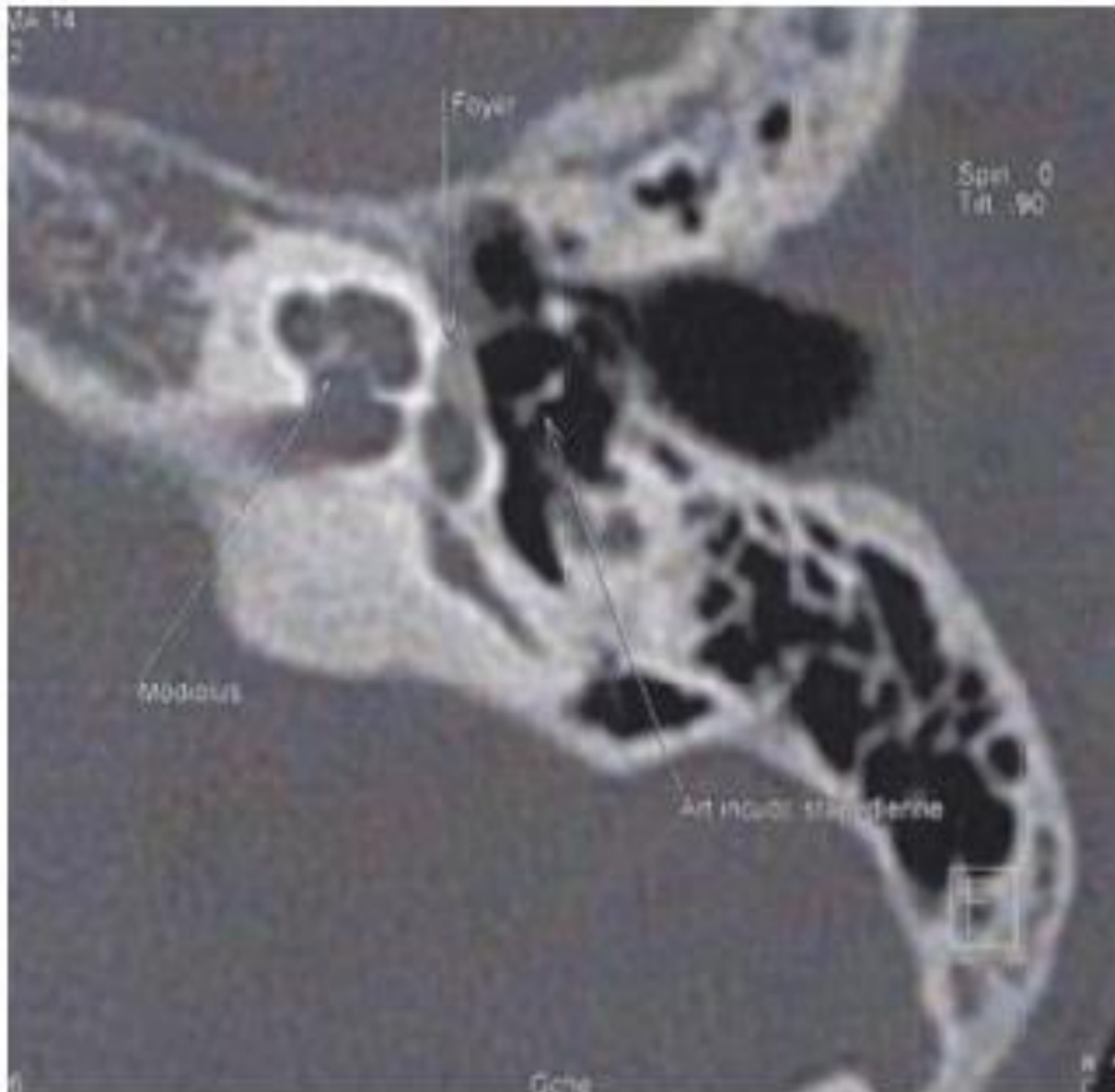


Figure 06 : TDM en coupe axiale (rocher gauche) : Foyer d'otospongiose au niveau de la fissula ante fenestram associé à une atteinte postérieure de la platine de l'étrier ; mastoïde bien pneumatisée.

(Service de radiologie HMMI-MEKNES).



Figure 07- TDM en coupe axiale (rocher droit) : Epaissement platinaire antérieur (service de radiologie HMMI-MEKNES).

4. Données opératoires :

a. Information du patient :

La chirurgie de l'otospongiose était une chirurgie à visée fonctionnelle et non vitale qui comportait, comme tout acte chirurgical, un risque d'échec lié à une erreur technique peropératoire ou à une complication de survenue postopératoire. Ceci dit, le chirurgien devait informer son patient du risque – bien que rare – de cophose postopératoire, et devait obtenir son consentement éclairé après avoir exposé les solutions alternatives (appareillage par prothèse auditive, abstention thérapeutique).

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

- Protection contre le bruit en toute circonstance ;
- Éviter 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 ...) ;
- Contre-indication des médicaments ototoxiques ;
- 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 côtés était d'au moins 1 an.

b. Techniques d'anesthésie :

Tous nos patients étaient opérés sous anesthésie générale profonde, avec technique d'hypo-perfusion permettait le déroulement de l'acte dans les meilleures conditions (pression artérielle ne dépassait pas 100 mmHg de maxima et 50 mmHg de minima).

c. Techniques opératoires :

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

Le geste platinaire était (diagramme 04) :

- Une platinectomie partielle postérieure dans 12 cas (27.3 %) ;
- Une platinectomie totale dans 32 cas (72.7 %).

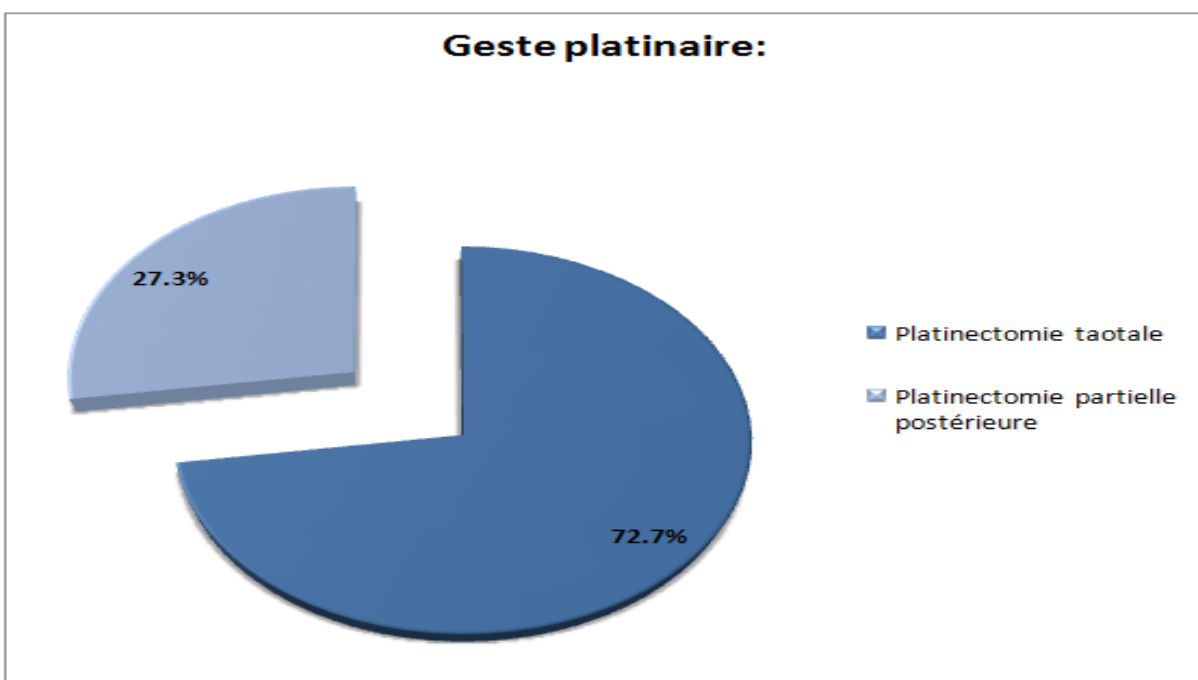


Diagramme 04 – Répartition des cas en fonction du geste platinaire réalisé.

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

Le rétablissement de l'effet columellaire était réalisé par un piston en Téflon® , d'un diamètre de 0,6 mm dans 30 cas (68,18 %) et 0,4 mm dans 14 cas (31,82 %), et dont la longueur était 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 08 : Position opératoire optimale du patient (service ORL – CCF HMMI).



**Figure 09 : Incision inter-trago-hélicéenne de la voie endaurale
(service ORL - CCF HMMI).**



Figure 10 : Vue chirurgicale montrant la voie endaurale à minima
(Service ORL - CCF HMMI).



Figure 11 : Prothèse utilisée
(Service ORL - CCF HMMI).

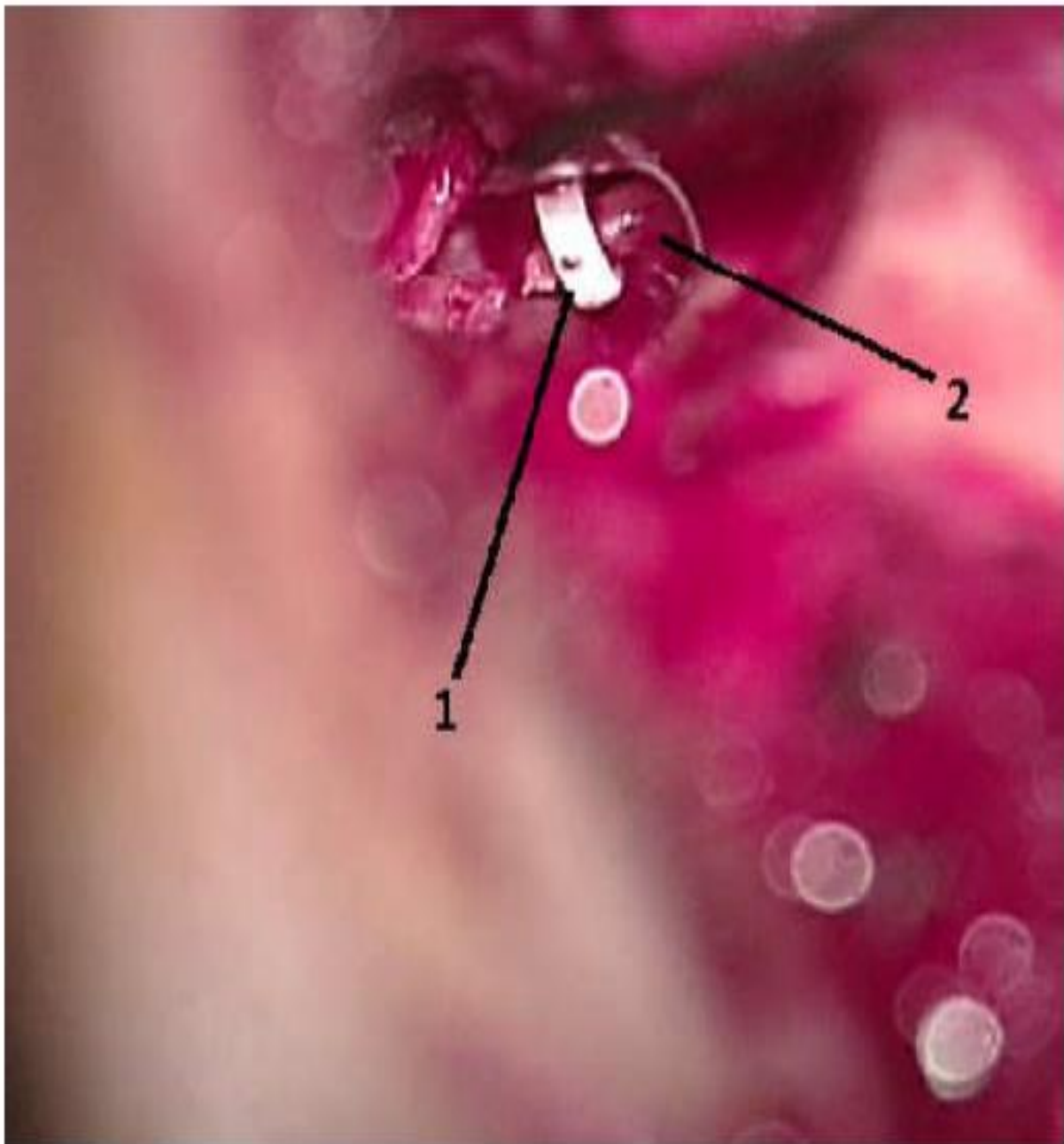


Figure 12: Vue chirurgicale montrant le piston Teflon en place (1) autour de La branche descendante de l'incus (2) (service ORL – CCF HMMI).



Figure 13 : Fermeture (service ORL - CCF HMMI).

d. Difficultés et incidents peropératoires :

Le traitement chirurgical de l'otospongiose comportait différents temps opératoires qui devaient théoriquement se succéder harmonieusement.

Chaque temps devait être effectué de façon parfaitement réglée et totalement achevée avant d'envisager de passer au suivant. Néanmoins, la réalisation de chacun de ces temps pouvait être contrariée par une variante ou un incident peropératoires, rendait l'acte du cophochirurgien encore plus délicat [167].

Dans notre série, et comme le montre le tableau 02, nous avons rencontré des variantes anatomiques et des incidents peropératoires dans 13 cas (20,4%) chez 9 patients.

Tableau 02–Complications et incidents peropératoires.

Incidents per-opératoires	Nombre de cas (pourcentage)
Déchirure du lambeau tympanoméatal	5 (11.36%)
Section de la corde du tympan	3 (6.81 %)
Procidence du canal de Fallope	2 (4.54%)
Luxation de l'enclume	1 (2.27%)
Platine flottante	1 (2.27%)
Otospongiose oblitérante	1 (2.27%)

5. Suites opératoires :

a. Durée d'hospitalisation :

La durée d'hospitalisation dans notre service dépendait essentiellement de l'état du patient. Elle était de 4 jours en moyenne.

b. Médicaments :

En postopératoire, nous prescrivions systématiquement une antibiothérapie prophylactique pendant 48 heures sauf complications, faisait appel à l'association Amoxicilline - Acide clavulanique ou des fluoroquinolones de 2ème génération.

Un traitement corticoïde (Méthylprédnisolone) et/ou anti-œdémateux (Serrapeptase) était prescrit afin de réduire l'inflammation créer dans la caisse du tympan lors du geste opératoire et prévenait une fibrose ultérieure.

Les anti-vertigineux (Acetyl-leucine, Piracétam) et les antiémétiques (Metoclopramide) étaient utilisés en cas de vertiges ou de nausées postopératoires.

c. Déméchage et ablation des fils :

Nous pratiquions le déméchage 7 à 10 jours après l'intervention.

6. Données postopératoires :

a. Résultats audiométriques :

i. Analyse quantitative :

a. Conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne :

Le diagramme 05 représentait les résultats pré et postopératoires à 1 mois, 6 mois et 12 mois de la conduction osseuse, conduction aérienne et Rinne et les comparaient aux données audiométriques préopératoires.

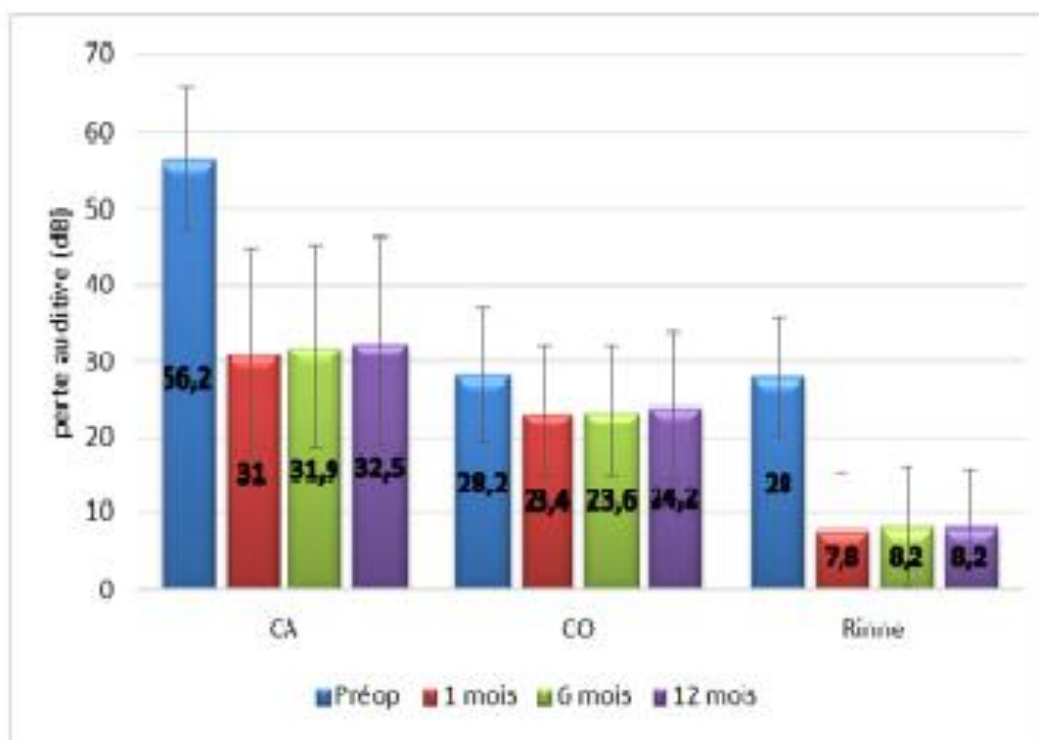


Diagramme 05 – Résultats pré et postopératoires de la conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne.

Les résultats étaient exprimés en moyenne (\pm écart-type).

Les moyennes étaient calculées sur les fréquences 0.5, 1, 2 et 4 kHz.

L'analyse du diagramme 05 montrait une nette amélioration des paramètres étudiés (CA, CO et Rinne) entre les périodes préopératoire et postopératoire à 1 mois, 6 mois et 12 mois. On constatait également que l'ensemble des données audiométriques

(CA, CO, Rinne) avaient tendance à se dégrader au cours de la première année postopératoire mais cette dégradation était non significative ($p>0,05$).

b. Gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne :

Le diagramme 06 rapportait les résultats postopératoires à 1 mois, 6 mois et 12 mois des gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne.

On note que ces gains étaient positifs, confirmant ainsi l'amélioration des seuils.

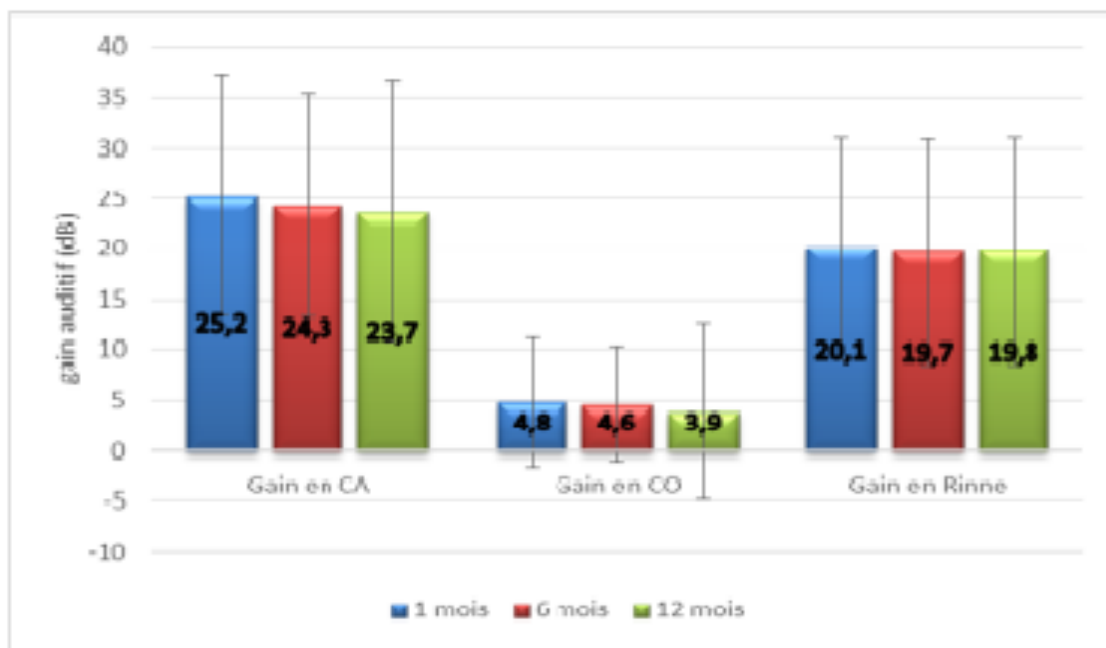


Diagramme 06 – Résultats des gains en conduction aérienne, conduction osseuse et Rinne.

Les résultats étaient exprimés en moyenne (\pm écart-type).

Les moyennes étaient calculées sur les fréquences 0.5, 1, 2 et 4 kHz.

L'analyse du gain en conduction aérienne fréquence par fréquence (diagramme 07) mettait en évidence que le gain auditif était d'autant plus important que la fréquence était grave. Ceci était observé durant toute la première année postopératoire.

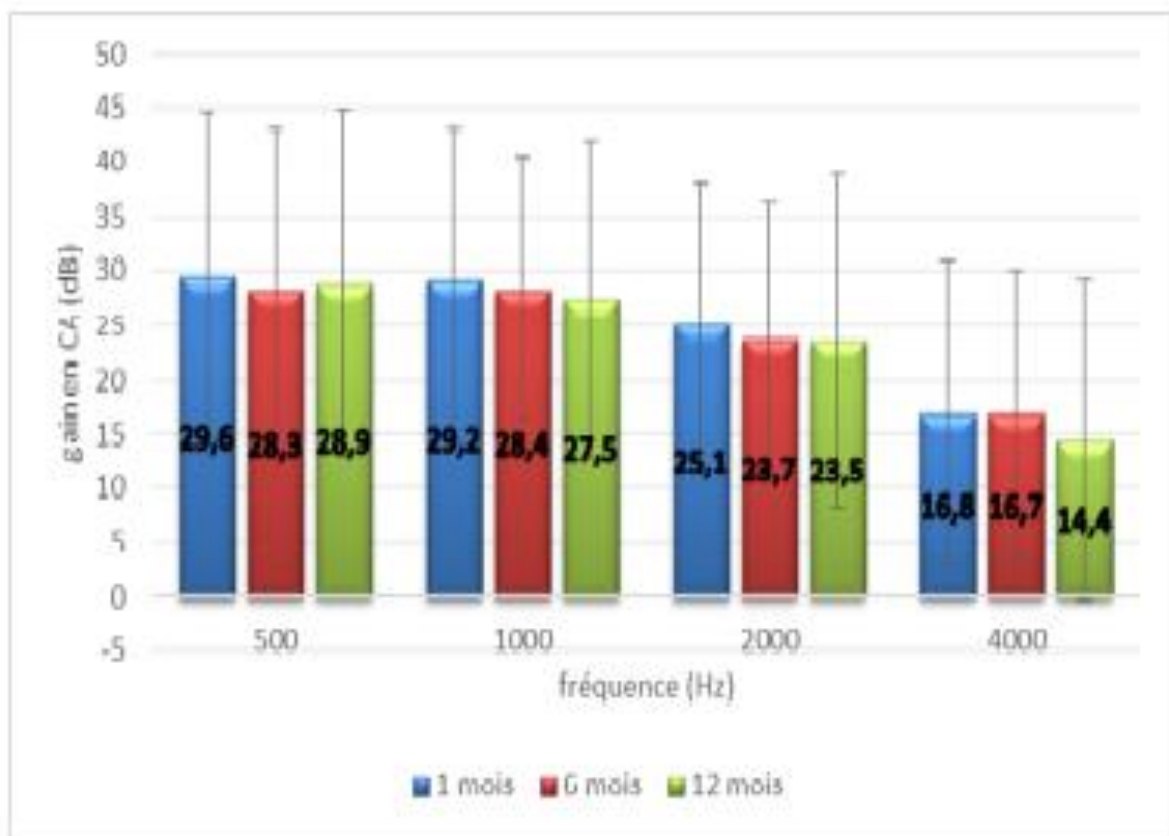


Diagramme 07 - Résultats des gains en conduction aérienne fréquence par fréquence.

Les résultats étaient exprimés en moyenne (\pm écart-type).

L'analyse du gain en conduction osseuse fréquence par fréquence (diagramme 08) montrait une nette amélioration sur la fréquence 2000 Hz par rapport aux autres fréquences, et ceci quel que soit le terme du contrôle.

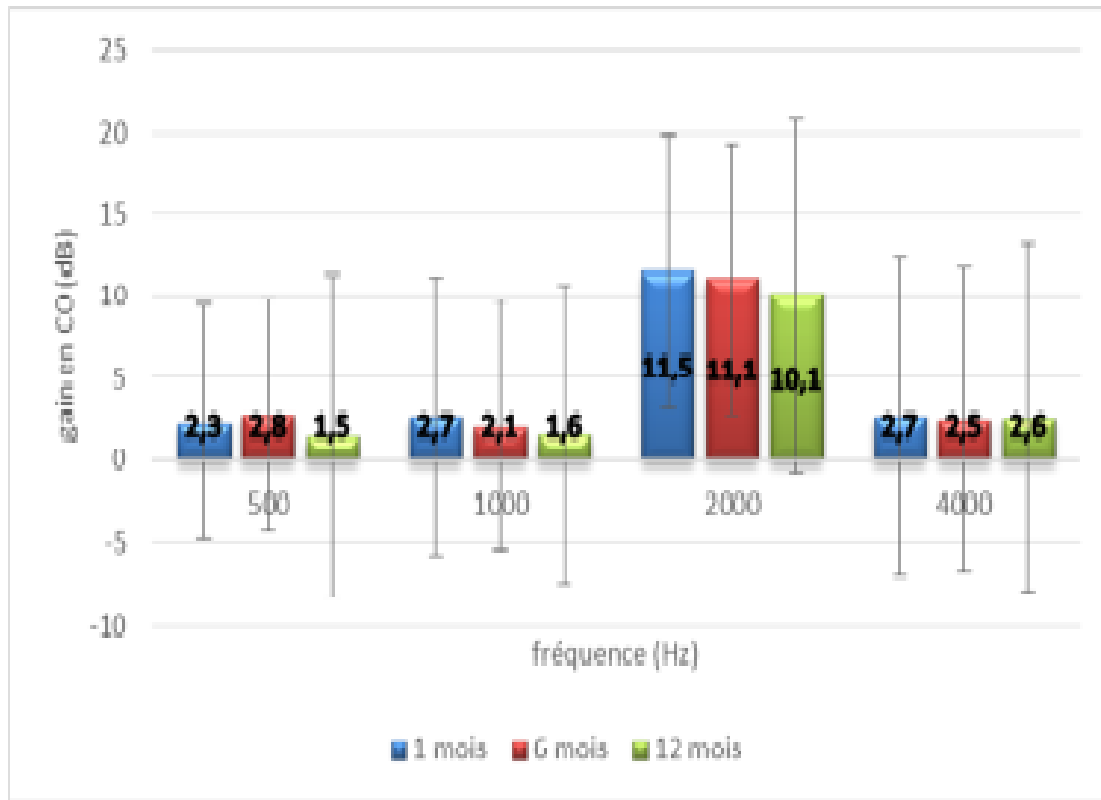


Diagramme 08 – Résultats des gains en conduction osseuse fréquence par fréquence.

Les résultats étaient exprimés en moyenne (\pm écart-type).

ii. **Analyse qualitative :**

a. **Fermeture du Rinne :**

Le tableau 03 représentait la répartition des patients en fonction du taux de fermeture du Rinne en postopératoire à 1 mois, 6 mois et 12 mois. Le pourcentage important des patients présentaient une fermeture complète du Rinne (RPO \leq 10 dB) témoignait d'un résultat fonctionnel satisfaisant.

Tableau 03 – Résultats des cas en fonctions du taux de fermeture du Rinne.

1 mois 6 mois 12 mois

RRPO	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 l'échec fonctionnelle avec comme critère de réussite un RPO $\leq 10\text{dB}$:

1. Age : $\leq 35\text{ans}$ / $> 35\text{ans}$.
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 04 – Facteurs prédictifs de l'échec chirurgical.

Variables		Taux d'échec chirurgical	Pronostic
Age	≤35 ans	29,5%	0,162
	>35 ans	11%	
Sexe	Homme	23,10%	0,689
	Femme	17,40%	
Stade audiométrique	Stade I-II	4,80%	0,007
	Stade III-IV	40%	
Geste platinare	Platinectomie	14,30%	0,152
	Platinotomie	37,50%	
Diamètre du piston	0,4 mm	22,80%	0,546
	0,6 mm	14,30%	
Persistance d'un vertige postop	Oui	50%	0,274
	Non	17,70%	
Rinne préopératoire	≤25 dB	16,70%	0,774
	>25 dB	20,90%	

b. Evolution de la réserve cochléaire :

L'évolution de la réserve cochléaire était 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 témoignait d'une baisse de la conduction osseuse ou labyrinthisation.

Le diagramme 09 rapportait le taux d'amélioration de la conduction osseuse dans notre série.

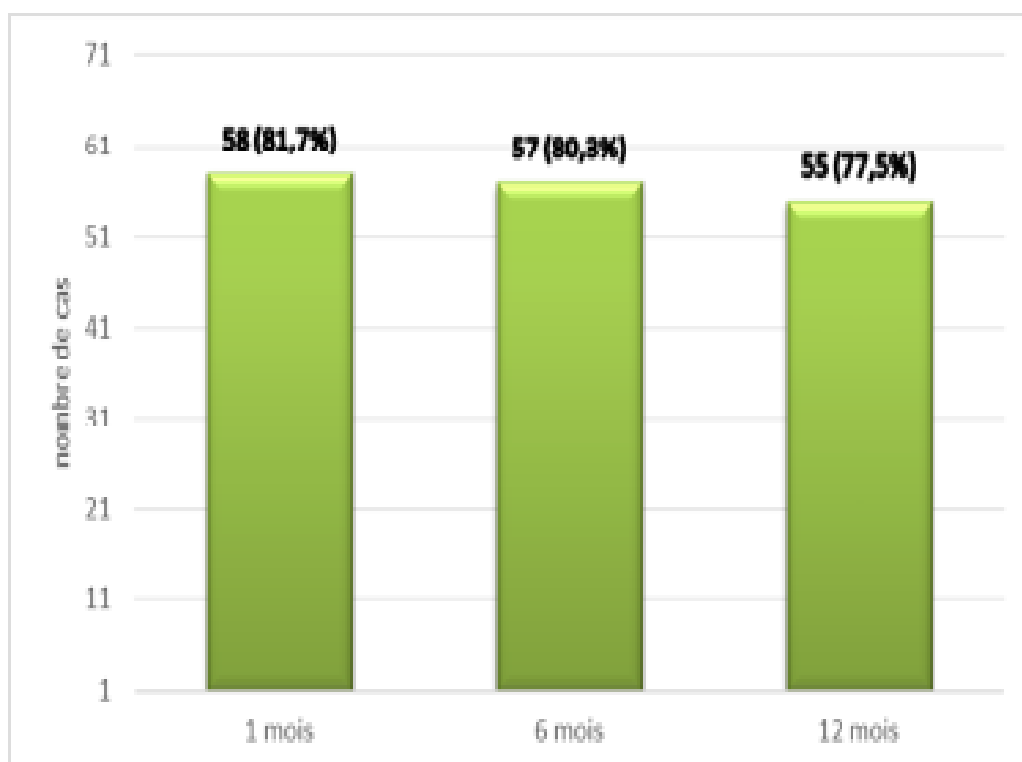


Diagramme 09 - Taux d'amélioration de la conduction osseuse.

b. Résultats sémiologiques :**i. Hypoacousie :**

L'absence de La sensation subjective d'audition retrouvée était notée dans 13.63 % des cas (6 cas).

Ce chiffre était resté constant durant la première année postopératoire.

ii. Acouphènes :

Des acouphènes postopératoires étaient rapportés dans 14 cas (31.81 %). Ils étaient transitoires chez 10 patients (22.7 %) et persistants chez 2 patients (4.54 %)..

iii. Vertiges :

10 de nos patients (22,72 %) avaient présenté des vertiges en postopératoire, 7 cas (15.9 %) avaient évolué favorablement sous traitement médical avec disparition des vertiges avant le 3^{ème} jour post opératoire, et chez 3 patients (6.81 %) le vertige persistait au-delà du 3^{ème} jour.

iv. Autres signes :

Notre série comportait 1 cas (2.27 %) de paralysie faciale postopératoire, avait récupérée au bout de quelques jours sous traitement médical, ainsi 1 cas (2.27 %) de dysgueusie postopératoire transitoire.

◆ Nous avons réalisé ensuite une étude des principales complications postopératoires :

1. Les Complications sur le système cochléo-vestibulaire
2. Les Complication su le système tympano-ossiculaire
3. Autres complications rares (exceptionnelle)

- **Les complications sur le système cochléo vestibulaire :**

Trois types de complications auditives pouvaient apparaître après chirurgie de l'otospongiose (tableau) :

- ◆ Une aggravation ou une absence d'amélioration auditive (6 cas)
- ◆ L'apparition ou l'aggravation d'acouphènes (14 cas).
- ◆ L'apparition des vertiges (10 cas) .

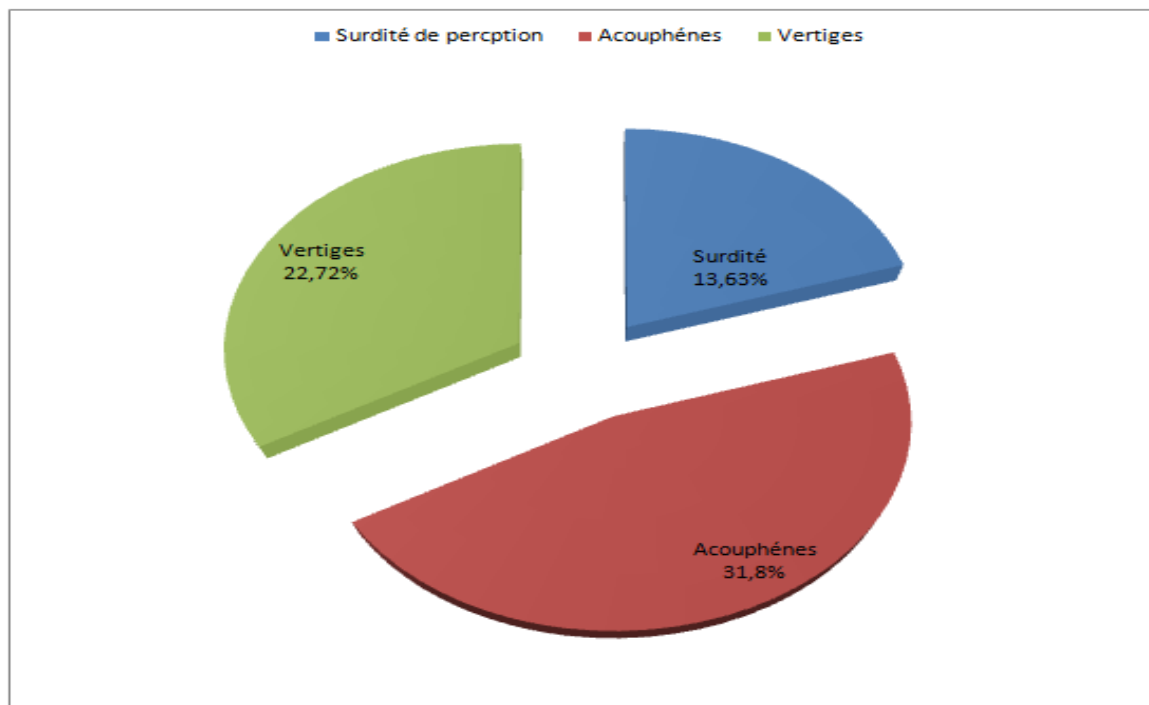


Diagramme 10 : Répartition des complications sur le système cochléo- vestibulaire.

- **Les Complication su le système tympano-ossiculaire :**

Quatre types de complications auditives pouvaient apparaitre après chirurgie de l'otospongiose :

- ◆ Plaie de la membrane tympanique.
- ◆ Granulome inflammatoire postopératoire.
- ◆ Complications mécaniques postopératoires tardives.
- ◆ Cholestéatome postopératoire.

- **Autres complications :**

Deux complications auditives pouvaient apparaitre après chirurgie de l'otospongiose :

- ◆ Paralysie faciale postopératoire (1 cas soit 2,27 %).
- ◆ Dysgueusie postopératoire transitoire (1 cas soit 2,27 %).

DISCUSSION

A. Les Rappels :

1. Développement embryonnaire de l'oreille moyenne :

La première poche pharyngienne s'allonge pour donner naissance au récessus tubo-tympanique, celui-ci se différencie ensuite en portion dilatée, la caisse du tympan, et en tube allongé, la trompe d'Eustache [29, 30, 31].

Au cours de la 7ème semaine, les précurseurs cartilagineux des trois osselets de l'oreille se condensent dans le mésenchyme des premier et second arcs pharyngiens, près de la caisse du tympan ; le cartilage du processus mandibulaire est à l'origine du marteau, celui du processus maxillaire donne l'enclume et le cartilage du second arc, l'étrier (figure 02) [32, 33, 34].

Les osselets en développement restent inclus dans le mésenchyme adjacent à la caisse du tympan jusqu'au 8ème mois de gestation. Les muscles qui leur sont associés - à savoir le tenseur du tympan et le muscle de l'étrier - apparaissent au cours de la 9ème semaine dans le mésenchyme des premier et second arcs pharyngiens (figure 03) [30, 35].

Au cours du 9ème mois de développement, le mésenchyme qui entoure les osselets et les muscles qui leur sont associés se dissipe et la caisse du tympan s'agrandit pour les inclure. De ce fait, l'endoderme qui tapisse la caisse du tympan entoure également les osselets tout en leur fournissant un méso transitoire auquel ils sont appendus jusqu'à ce que se développent les ligaments définitifs. Dans l'intervalle, la membrane pharyngienne qui sépare la caisse du tympan du méat auditif se transforme en membrane tympanique (figures 04, 05) [36, 37, 38, 39].

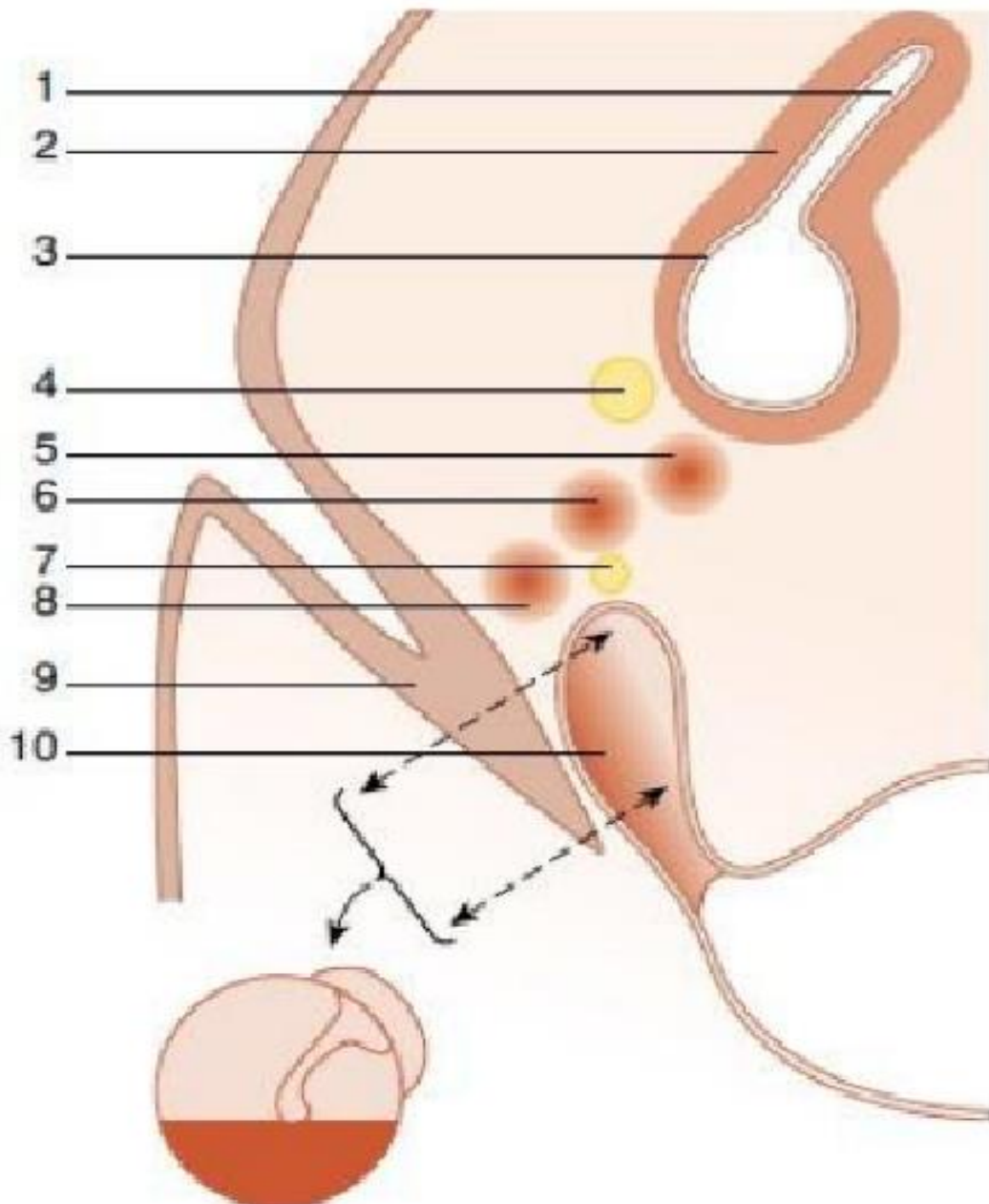


Figure 14 - Premier stade de la formation de la cavité tympanique .

1. Canal endolymphatique; 2. Capsule otique ; 3. Vésicule otique ; 4. Nerf facial ; 5. Futur étrier (stapes) ; 6. Futur enclume (incus) ; 7. Corde du tympan ; 8. Futur marteau (mal léus) ; 9. Plaque épithéliale ; 10. Canal tubo tympanique.

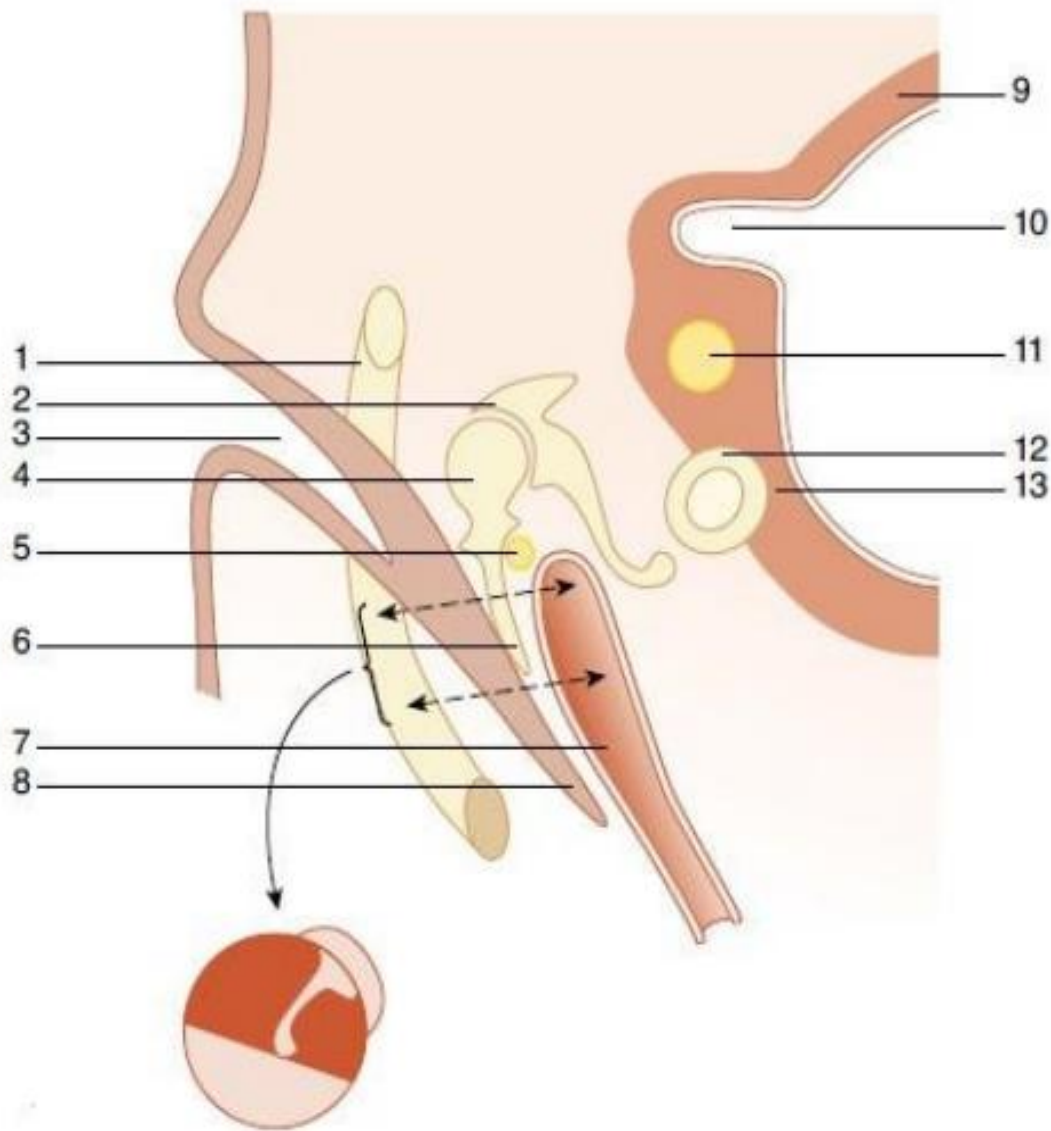
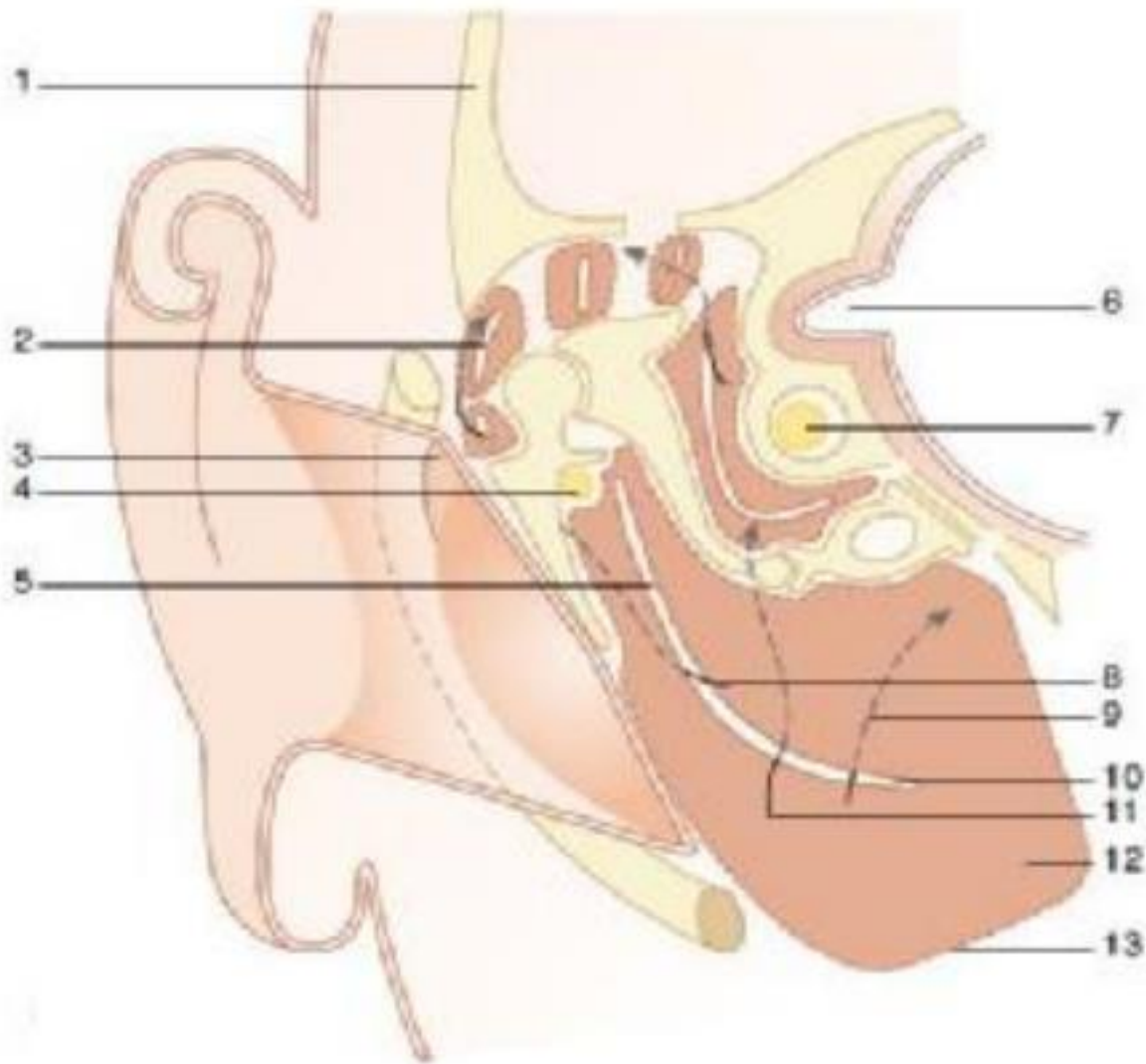


Figure 15 - Deuxième stade de la formation de la cavité tympanique .

1. Os tympanal ; 2. Incus ; 3. Futur conduit auditif externe ; 4. Malléus ; 5. Corde du tympan 6. Manche du marteau ; 7. Canal tubo-tympanique ; 8. Plaque épithéliale ; 9. Capsule otique ; 10. Canal semi-circulaire latéral ; 11. Nerf facial ; 12. Anneau stapédien ; 13. Lamina stapédialis.



**Figure 16 - Dernier stade de la formation de la cavité tympanique
(formation de l'attique) .**

1. Partie écailleuse du temporal ; 2. Cavité de l'attique, saccus medius ; 3. Membrane flaccide; 4. Corde du tympan ; 5. Epithélium du canal tubo-tympanique ; 6. Canal semi-circulaire ; 7. Nerf facial ; 8. Saccus medius ; 9. Saccus posticus ; 10. Epithélium tubotympanique ; 11. Saccus superior ; 12. Tissu conjonctif embryonnaire ; 13. Future position de la muqueuse de la caisse.

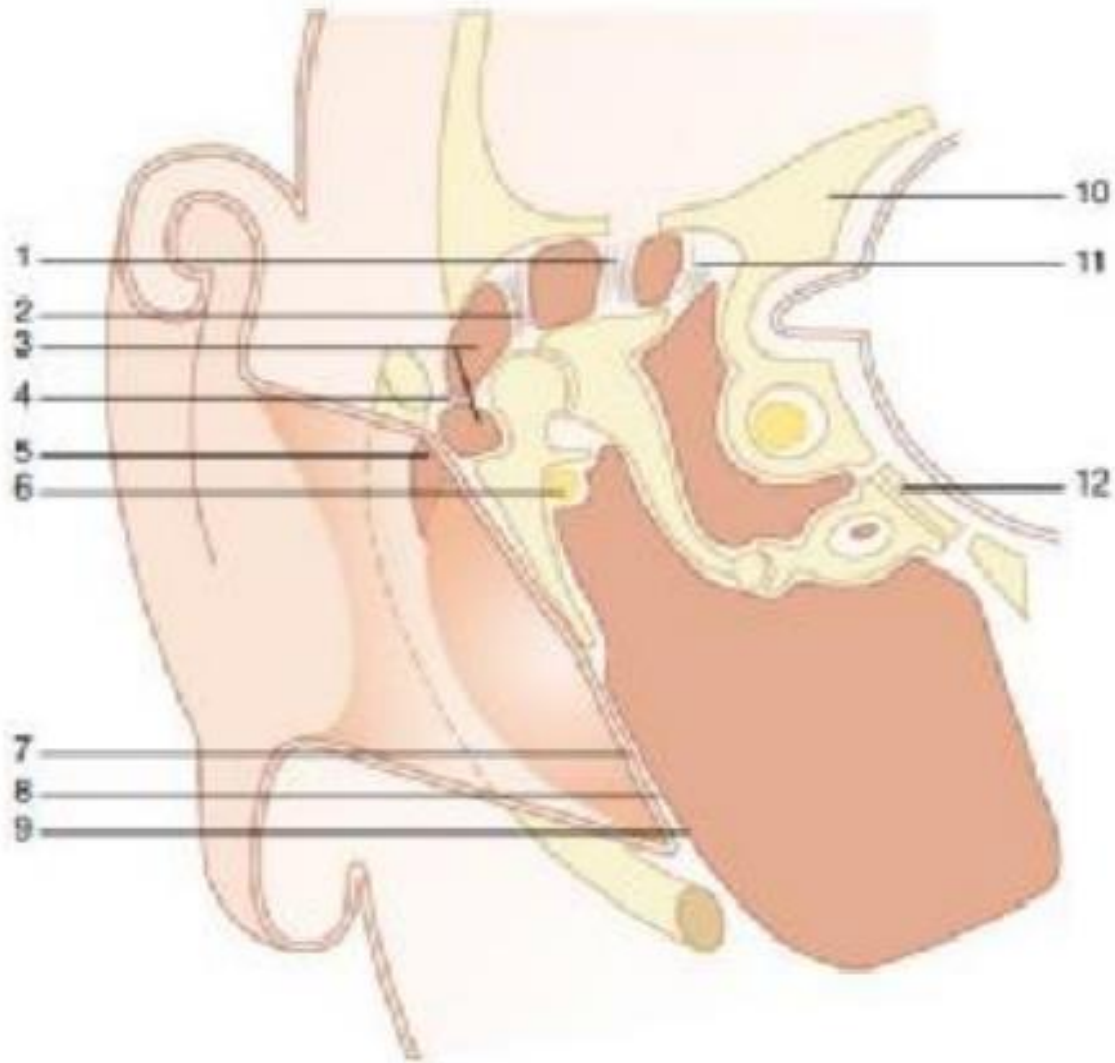


Figure 17 - Etat adulte de la cavité tympanique après résorption du Tissu conjonctif et pneumatisation .

1. Ligament supérieur de l'enclume ; 2. Ligament supérieur du marteau ; 3. Attique.
 4.Ligament externe du marteau ; 5. Membrane flaccide du tympan ; 6. Corde du tympan ; 7. Couche cutanée du tympan ; 8. Couche mésodermique du tympan ; 9. Couche muqueuse de la membrane du tympan ; 10. Partie pétreuse du temporal ; 11. Ligament postérieur de l'enclume ; 12. Lamina stapediale.

2. Bases anatomiques :

a. Rappels anatomiques :

i. 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'antra mastoïdien).

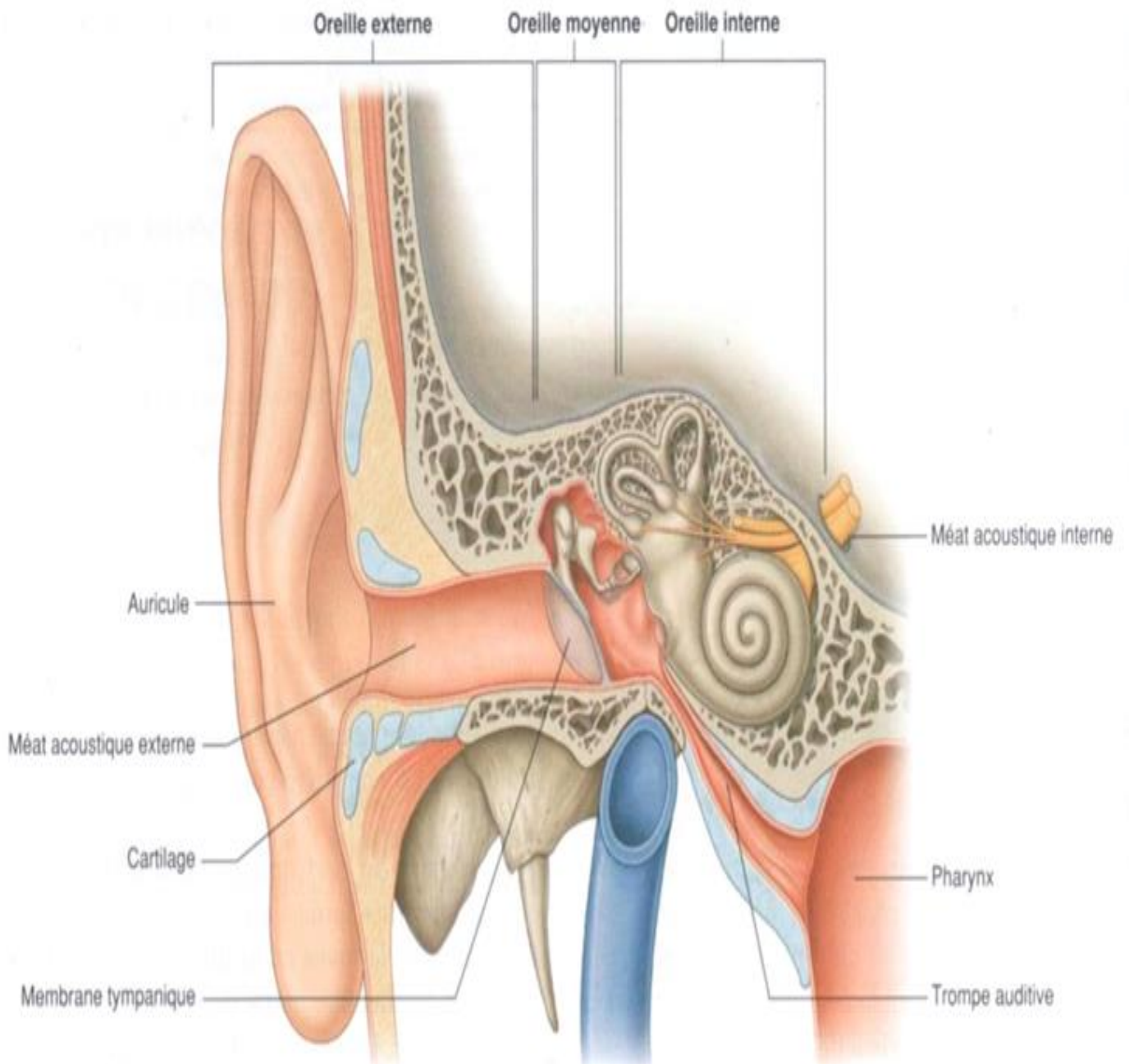


Figure 18 : L'oreille (les 3 tuniques).

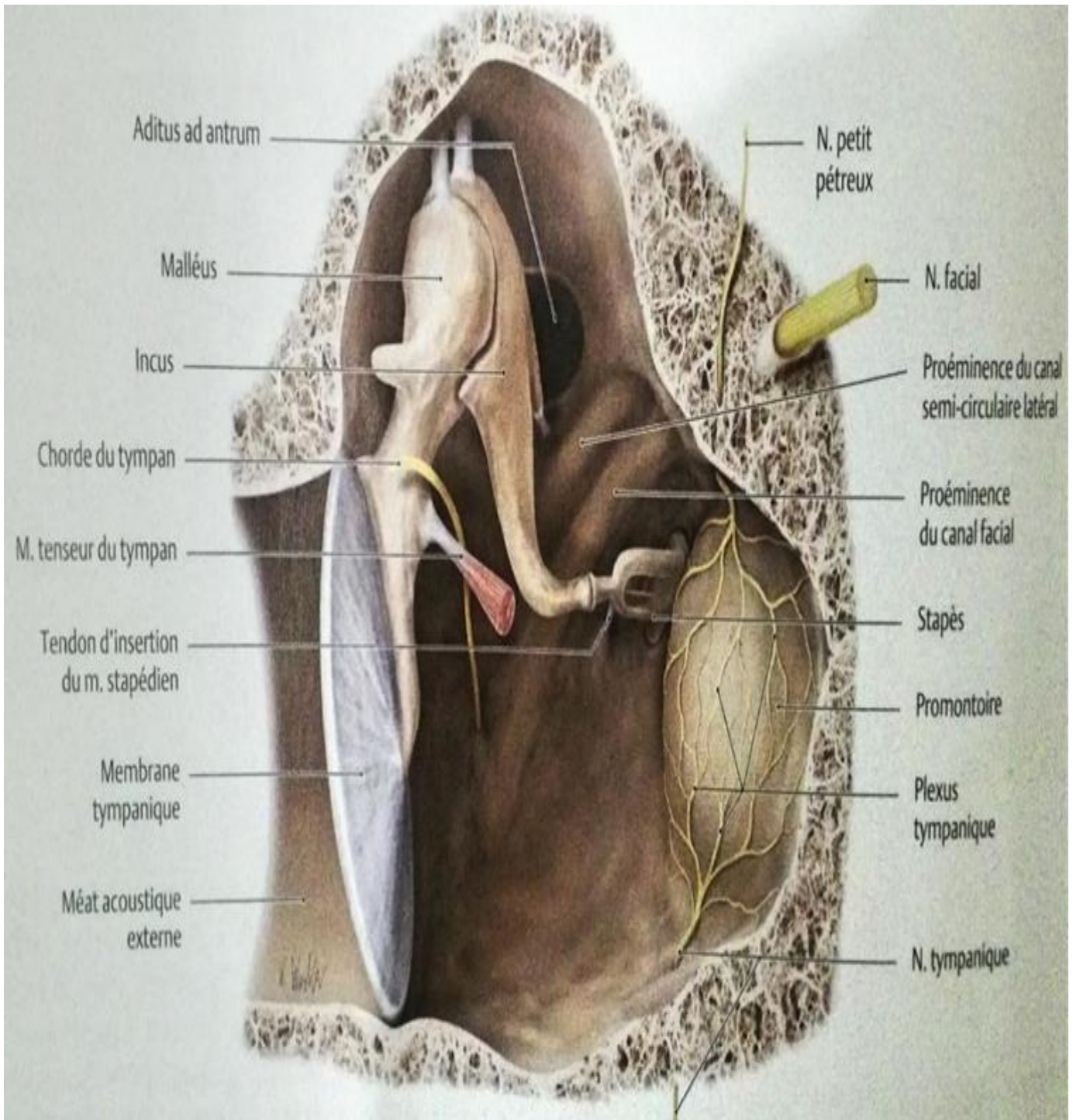


Figure 19 : Vue de face de la caisse du tympan.

ii. Chaîne ossiculaire :

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.

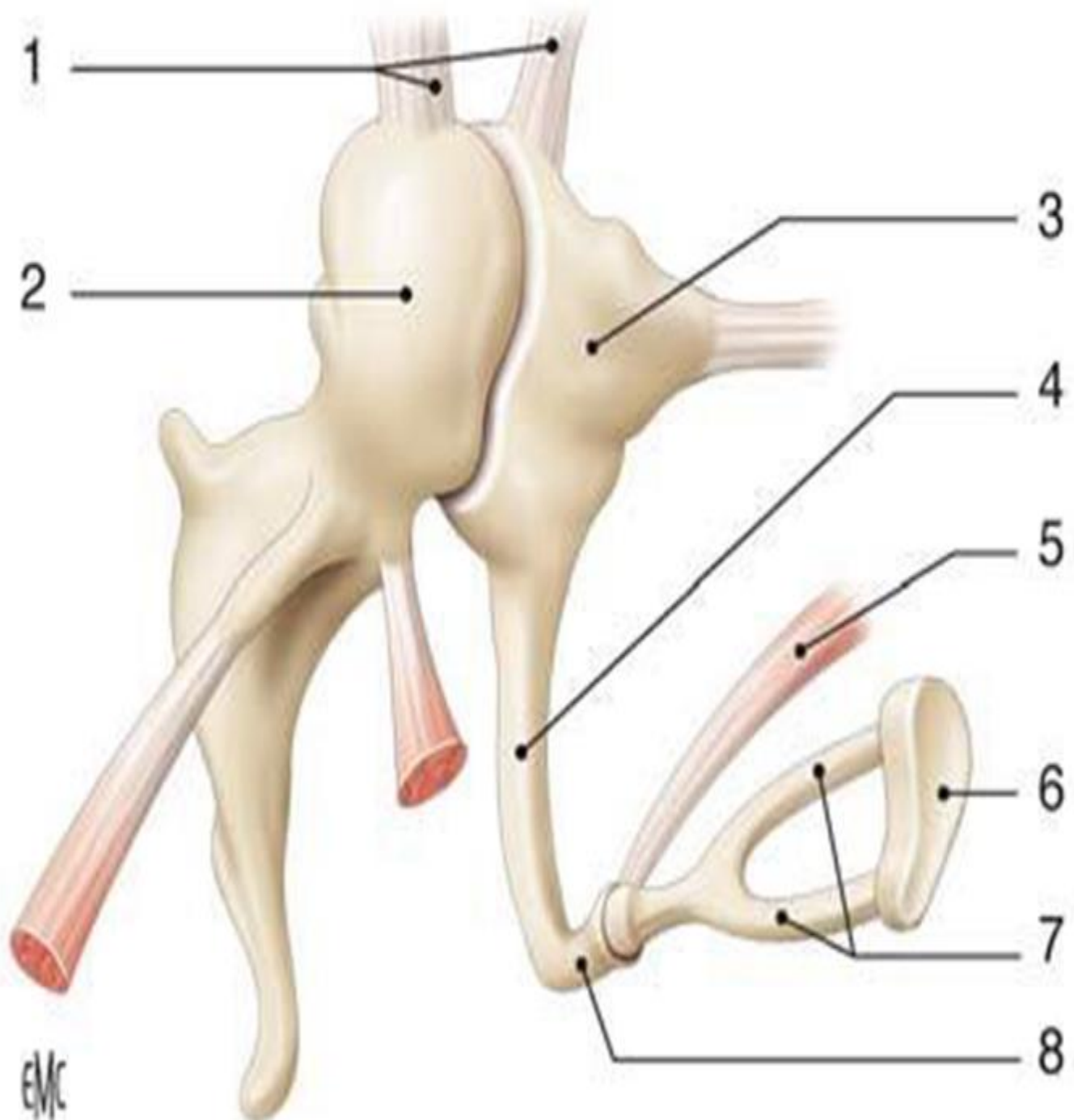


Figure 20 : Anatomie des osselets.

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.

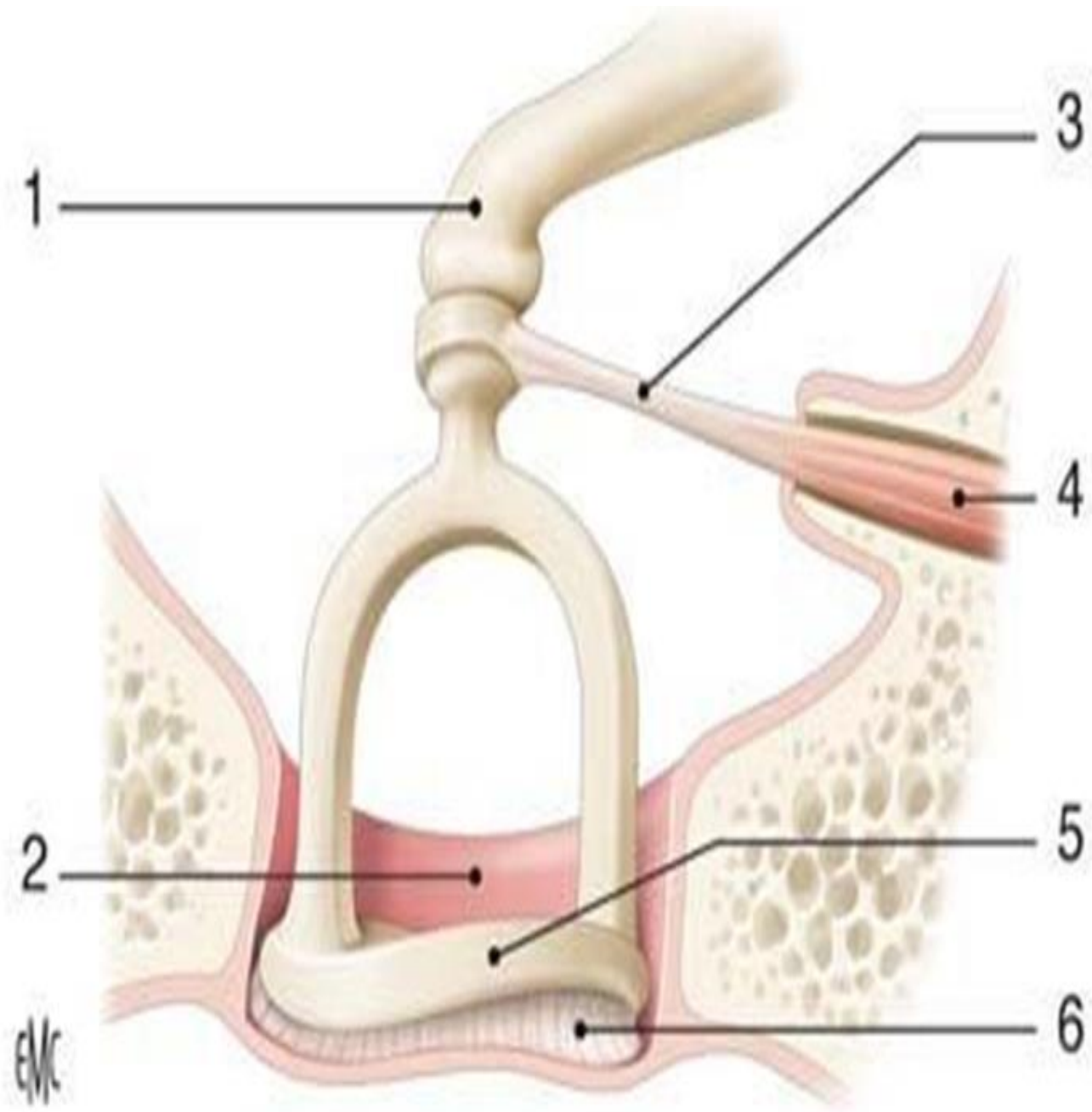


Figure 21 : Anatomie de l'étrier.

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

iii. La fenêtre ovale :

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.

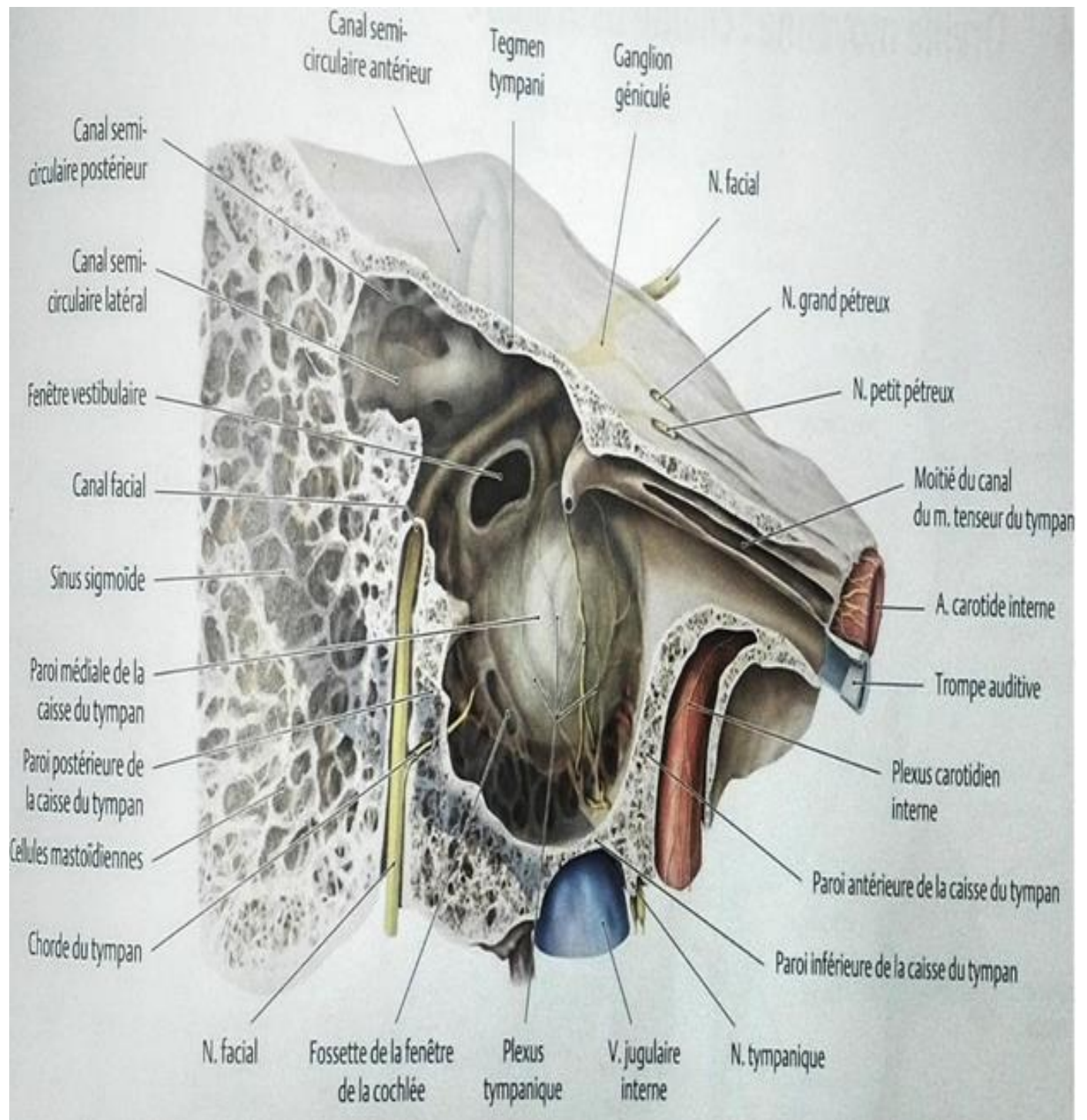


Figure 22 : Vue latérale de la caisse du tympan montrant la fenêtré ovale et ses rapports.

iv. La corde du tympan

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-mastoidien. 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.

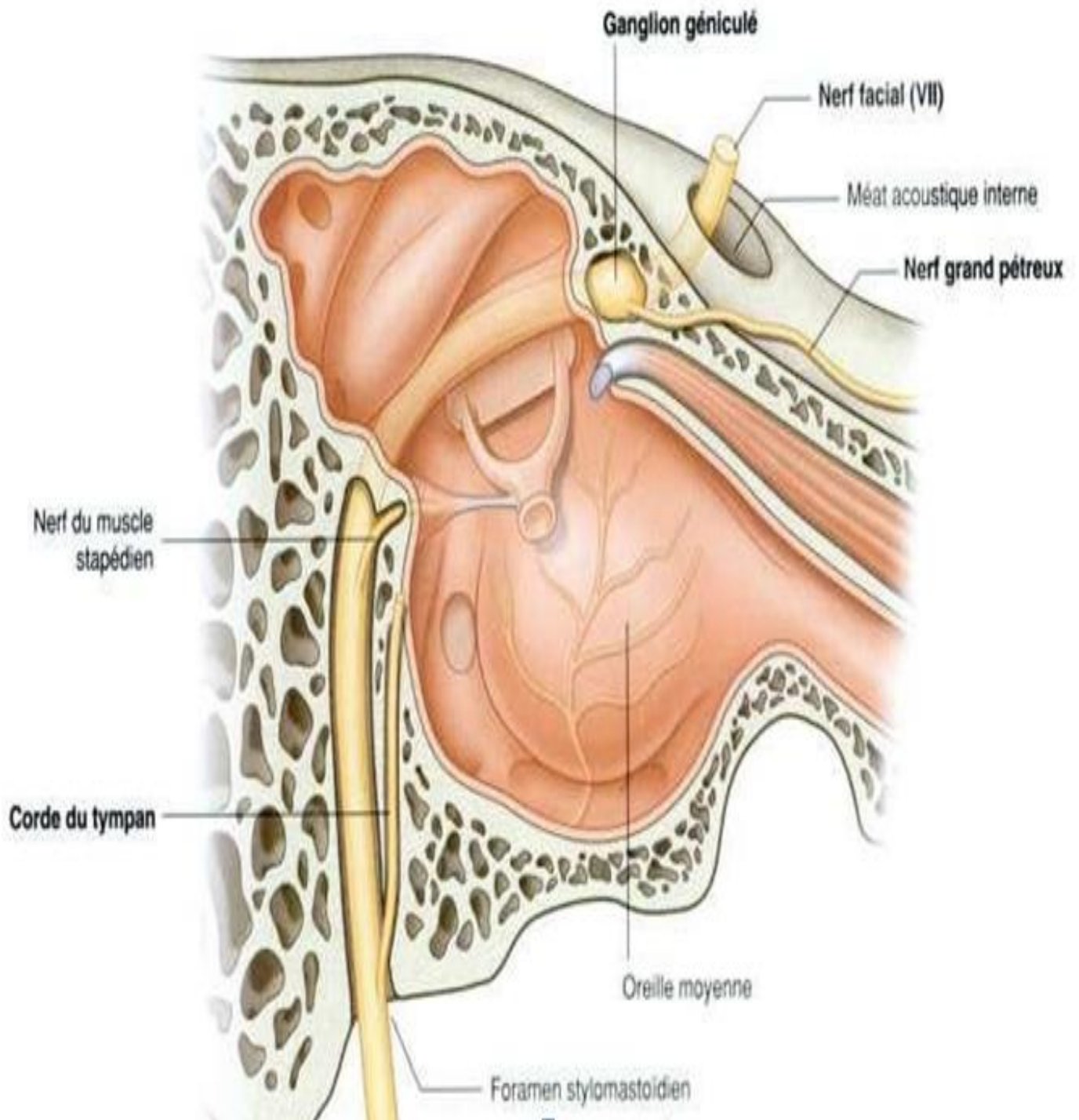


Figure 23 : Vue latérale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans le rocher.

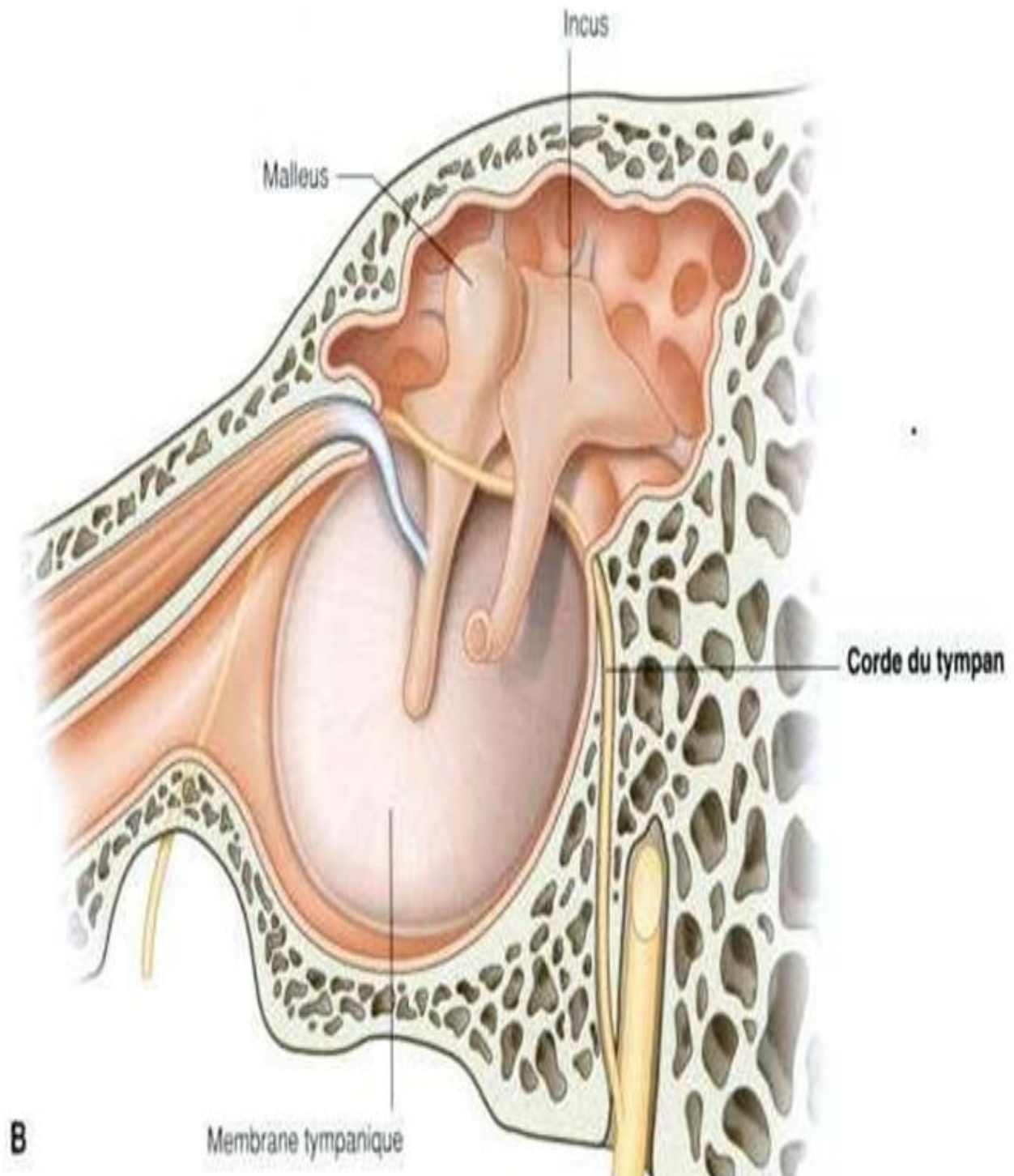


Figure 24 : Vue médiale de la caisse du tympan montrant le trajet de la corde du tympan dans l'oreille moyenne.

b. Micro-anatomie platinaires appliquée :

L'anatomie du vestibule membraneux est très complexe et souvent difficile à étudier. Les applications chirurgicales qui en découlent sont d'une importance considérable et pourraient, si elles sont mal connues, mettre en jeu le pronostic fonctionnel auditif et vestibulaire [46]. Plusieurs études histologiques [47, 48, 49, 50, 51] ont été menées dans le but de permettre une meilleure compréhension de cette complexité spatiale, pour une platinotomie et mise en place du piston dans les conditions les plus sécurisées.

Ce chapitre a pour objectif de fournir une conception tridimensionnelle (3D) de la platine de l'étrier et de ses rapports avec le vestibule membraneux, à savoir l'utricule et le saccule. Cette étude a été possible grâce à la microtomodensitométrie (micro-TDM) avec des coupes allant de 12 μm à 55 μm dans les 3 plans de l'espace combinées à une reconstruction 3D (figure 11).

La platine peut être schématiquement segmentée en 3 zones : antérieure, centrale et postérieure. Chaque zone peut être subdivisée en 3 quadrants : supérieur, moyen et inférieur. La valeur moyenne du diamètre vertical de la platine de l'étrier est variable selon les zones : elle est de 0.6 mm à sa partie antérieure, 1.6 mm dans la région centrale et 1.2 mm à sa partie postérieure. La région platinaires la plus proche de la macule utriculaire est le quadrant postérosupérieur d'une distance de 0.61 ± 0.06 mm, tandis que la région qui en est la plus éloignée est le quadrant centro-inférieur d'une distance de 1.98 ± 0.11 mm. Le quadrant central moyen, où la platinotomie est souvent pratiquée, est à 1.2 ± 0.12 mm de la paroi latérale de l'utricule membraneux [52].

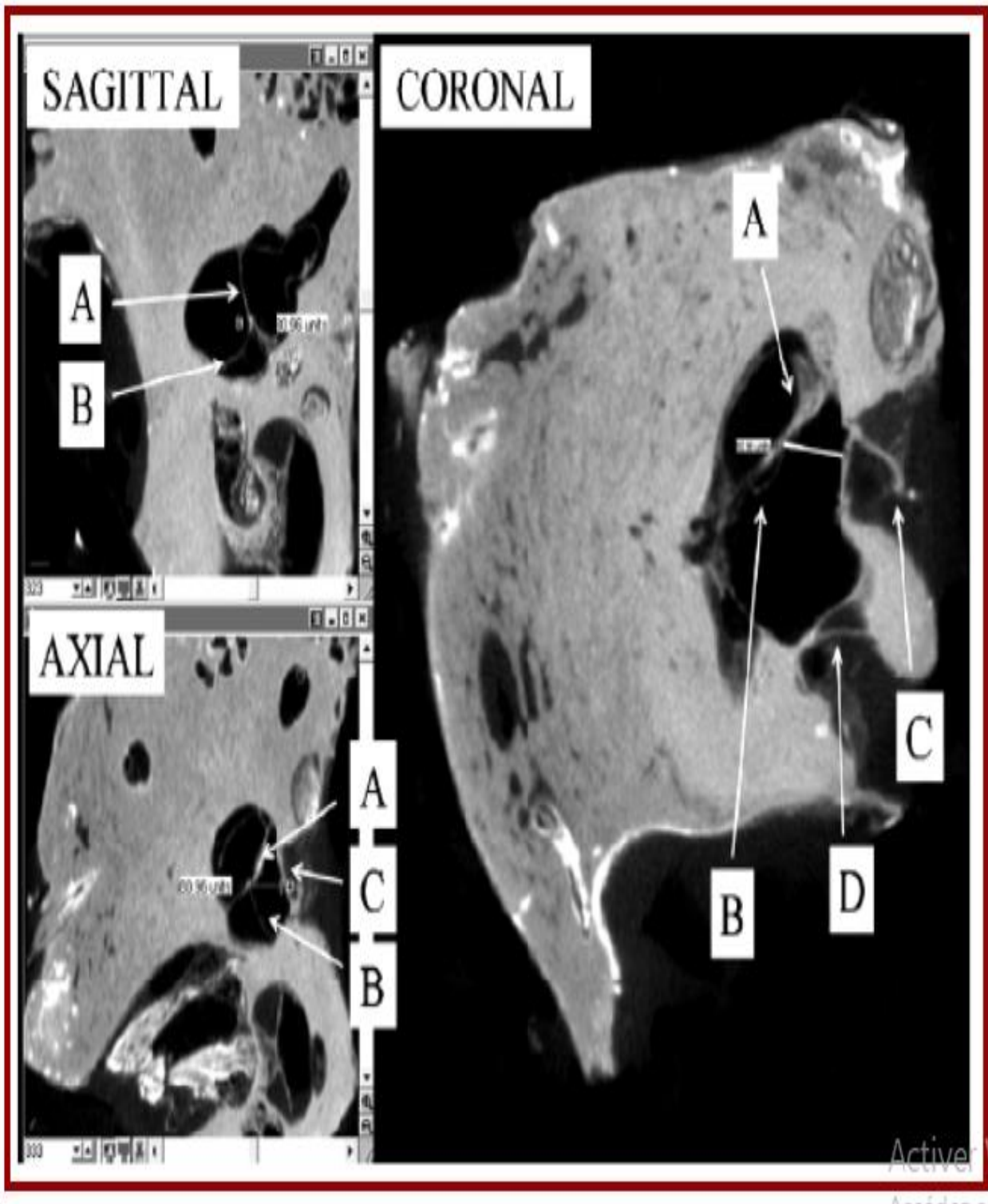


Figure 25 – Coupes scannographiques axiale, sagittale et coronale du rocher passant parla fenêtre ovale .

A. Utricule ; B. Saccule ; C. Etrier ; D. Fenêtre ronde.

Il est important de noter que la platine est en rapport immédiat avec la macule utriculaire médialement dans les régions centrale et postéro-supérieure de la platine, ceci à une profondeur variable selon les quadrants. Le tiers antérieur est en rapport avec le saccule membraneux ; la macule sacculaire étant située dans un plan plus profond au contact du conduit auditif interne (figure 12).

L'étude de **Pauw et al.** [53] a confirmé que la région la moins risquée dans la manipulation de la platine est le quadrant centro-inférieur, où le vestibule membraneux est le plus éloigné de la platine. Cette notion est cruciale, étant donné la nécessité de changer la position de la tête du patient durant la chirurgie de l'otospongiose. Une rotation de la tête, même minime, entraîne la rotation de la platine autour d'un axe horizontal antéro-postérieur et par conséquent un changement de l'angle de vision du chirurgien (platine vue d'en bas ou à angle droit). Il en résulte un changement des distances du vestibule membraneux par rapport à la platine, du point de vue du chirurgien. Cette variation de la profondeur du vestibule membraneux avec les changements de position de la tête impose une platinotomie plus vigilante ; avec le quadrant centro-inférieur offrant le plus de sécurité en termes de préservation de l'oreille interne [50,53].

La plupart des chirurgiens otologistes rajoutent 0.25 mm ou 0.5 mm à la longueur du piston, correspondant à la partie du piston qui sera logée à l'intérieur du vestibule. Cette profondeur du piston est sans danger quand ce dernier est placé dans le tiers central de la platine [50,53] ; cependant, une telle profondeur risque de traumatiser l'oreille interne quand il est placé dans le quadrant postéro-supérieur.

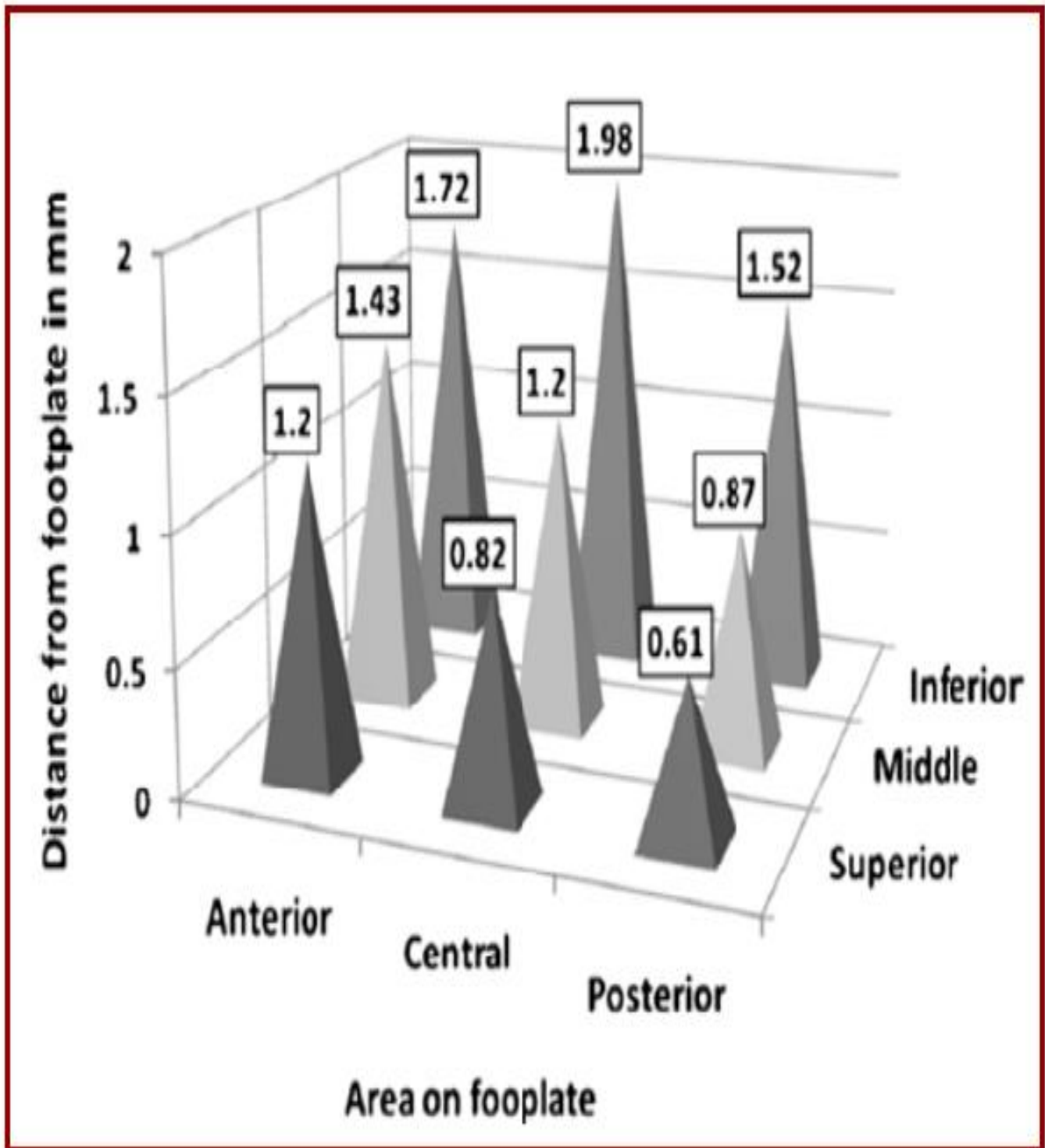


Figure 26 – Résultats bidimensionnels de la profondeur verticale du labyrinthe par rapport aux différents domaines de la platine (résultats en mm) .

3. Physiologie de l'Adition :

a. Transmission de l' onde sonore a 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: onde (1)) l'onde de pression pousse le liquide dans le compartiment supérieur, puis autour de l'hélicotrite 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 : 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.

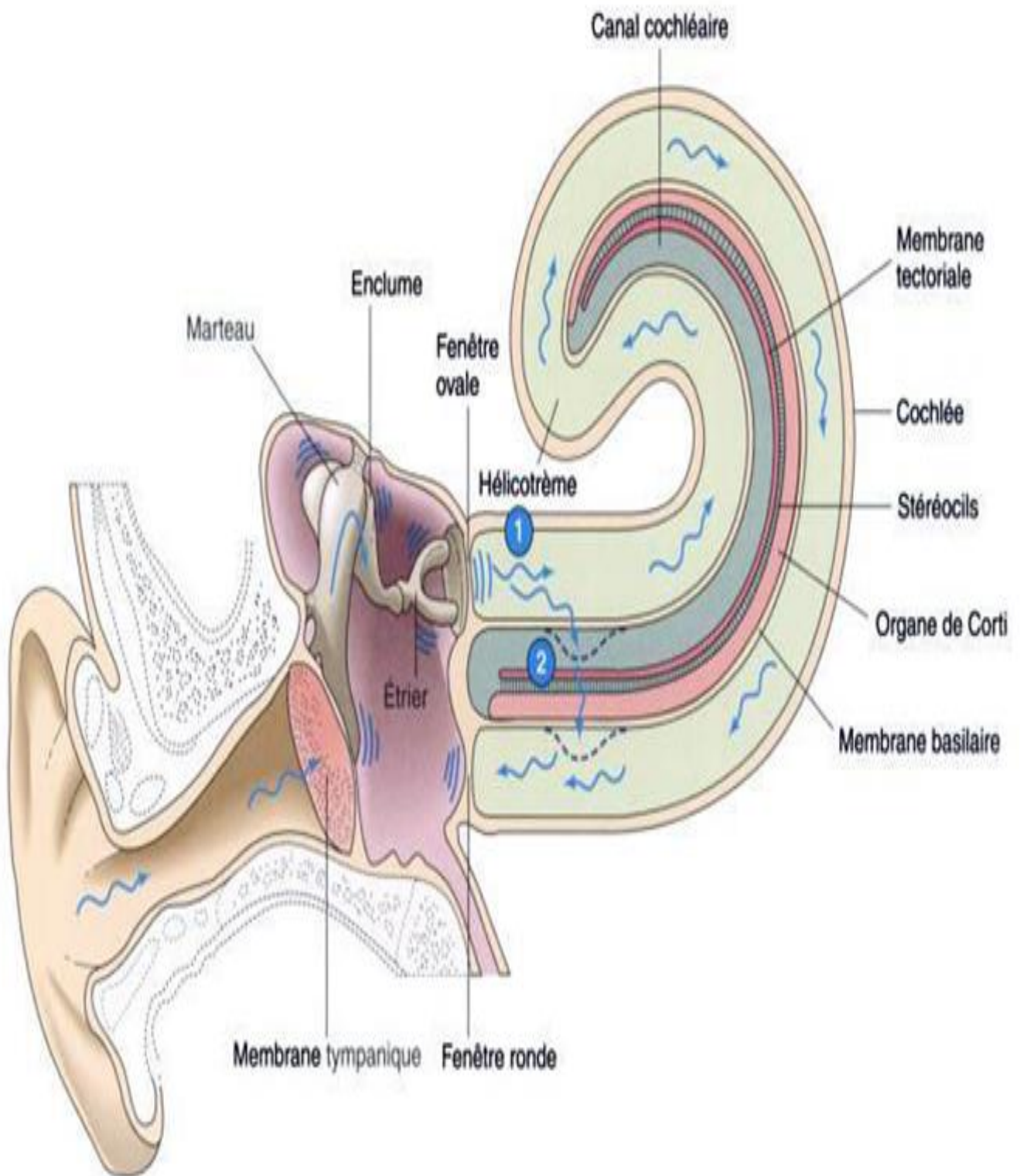


Figure 27 : Propagation de l'onde sonore.

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.

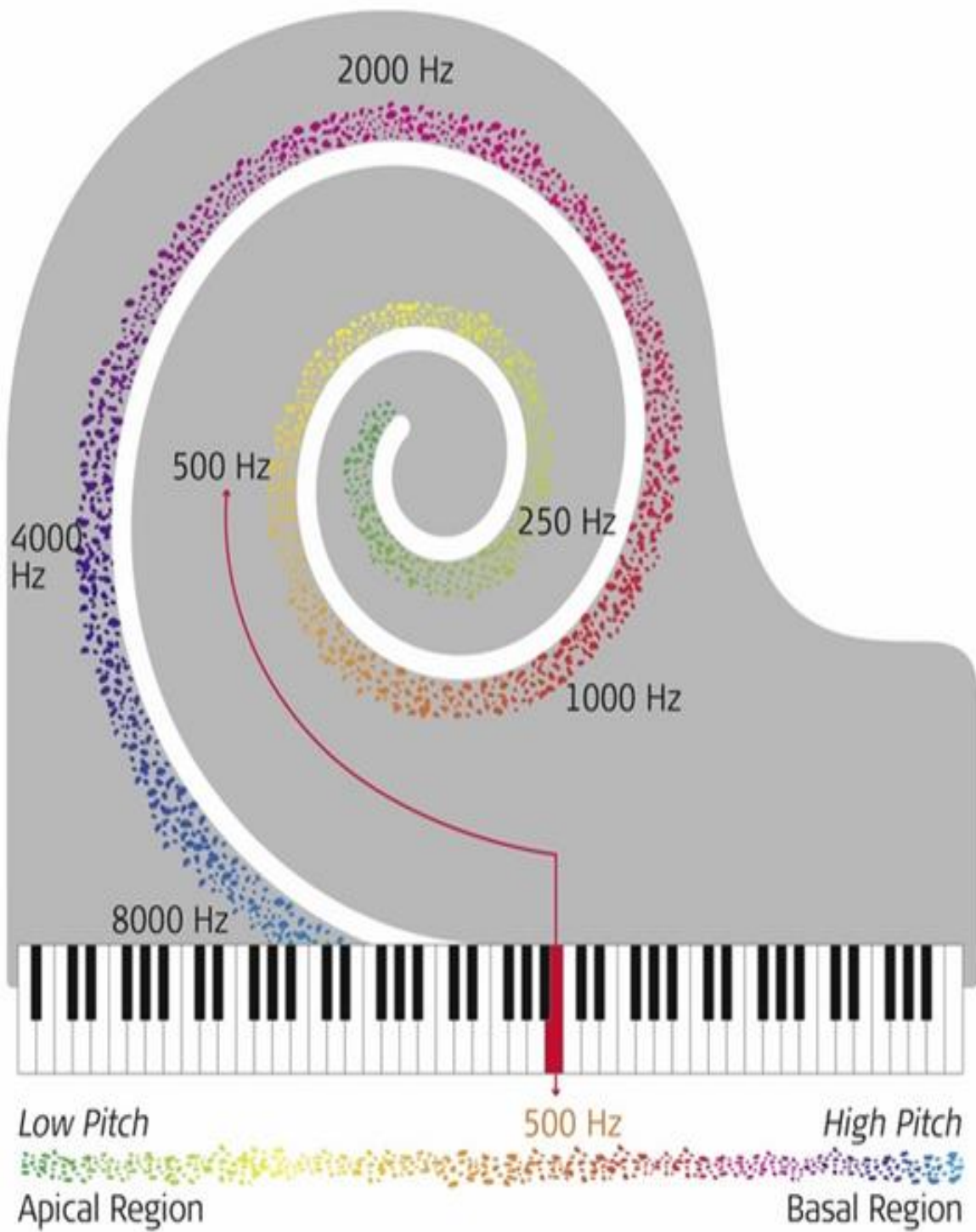


Figure 28 : Répartition des fréquences sur la cochlée.

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.

B. EPIDEMIOLOGIE DE L'OTOSPONGIOSE :

1. Incidence :

L'otospongiose est une des principales étiologies des surdités acquises de l'adulte dans la population caucasienne. **Guild et al.** [54] avaient souligné l'importance de la distinction entre l'otospongiose clinique symptomatique, et l'otospongiose histologique asymptomatique : des études autopsiques systématiques retrouvent 8% à 12% de foyers otospongieux [55] quand l'incidence clinique oscille de 0,2% à 1% selon les études [56]. Ainsi l'otospongiose histologique est 10 à 50 fois plus fréquente que l'otospongiose clinique (1).

2. Ethnie :

Un facteur ethnique est présent dans l'expression de cette pathologie avec de fortes disparités : fréquente chez les Occidentaux, la maladie 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. Concernant l'Asie, il semblerait que la prévalence histologique soit comparable à celle des pays occidentaux mais que son expression clinique soit moindre [57].

3. Sexe :

Il s'agit d'une pathologie à prédominance féminine avec cliniquement un sex-ratio de deux femmes pour un homme [1].

Dans notre série la prédominance est féminine avec un sex-ratio de 1,75 .

4. Age :

L'otospongiose touche classiquement l'adulte jeune, en moyenne au cours des troisièmes et quatrièmes décennies. De cette manière, 90% des patients ont moins de 50 ans au diagnostic [1].

Dans notre série la tranche d'âge la plus représentative est entre 30 et 50 ans avec un pourcentage de 73 %.

C. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'OTOSPONGIOSE :

L'étude anatomopathologique d'os temporaux humains atteints d'otospongiose retrouve deux types de lésions qui correspondent à deux stades évolutifs de la maladie. L'élément initiateur de la pathologie semble être une modification de l'équilibre local de l'ostéogenèse.

En effet dans la capsule otique normale, ainsi que dans les tissus mous de la cochlée, on trouve des niveaux élevés d'expression d'ostéoprotégérine, molécule qui inhibe le remodelage osseux [58]. Une perturbation de la synthèse de cette protéine induirait une réaction inflammatoire locale, médiée notamment par le *tumornecrosis factor alpha* (TNF- α) [59], à l'origine de la première phase de la maladie : une résorption osseuse. Celle-ci serait accomplie par des ostéoclastes embryonnaires quiescents CD51/61 [60] activés par un facteur déclenchant environnemental. La seconde étape correspondant au second type de lésion histologique serait une phase cicatricielle engendrant des foyers d'ostéocondensation au niveau des zones d'ostéolyses initiales. La symptomatologie de l'otospongiose résulte de la localisation

de ces foyers de reconstruction osseuse.

D. ETIOPATHOGENIE DE L'OTOSPONGIOSE :

L'otospongiose est une maladie multifactorielle survenant sur un terrain génétique. L'épidémiologie permet de suspecter les principales hypothèses étiologiques : le caractère familial et ethnique de la maladie ainsi que la prépondérance féminine ont été les premiers indices en faveur d'une cause génétique et d'une origine hormonale. Mais d'autres étiologies semblent importantes à prendre en compte comme le virus de la rougeole et des processus auto-immuns, étant donné leurs implications thérapeutiques potentielles [1].

5. Facteurs génétiques :

Un facteur génétique a été depuis longtemps évoqué en raison de l'aspect familial et de la répartition raciale de l'otospongiose. L'otospongiose est statistiquement associée aux groupes *humanleukocyteantigen* (HLA) A3, A9, A11 et B13 [61]. Les formes familiales sont particulièrement intriquées avec les groupes HLA A9 et A11. Il s'agit d'une pathologie au mode de transmission autosomique dominant avec une pénétrance évaluée à 40% [62], rendant compte de l'importance des facteurs environnementaux dans l'expression clinique de la maladie.

On connaît à ce jour six loci (OTSC 1, 2, 3, 4, 5 et 7) impliqués dans l'otospongiose et respectivement situés sur les chromosomes 15q, 7q, 6p, 16q, 3q et 6q [62].

D'autre part, certaines anomalies du collagène sont connues dans des cas familiaux d'otospongiose. Des mutations du gène *COL1A1*, codant le collagène de type I, ont été détectées dans une famille d'origine caucasienne. Ceci rapproche l'otospongiose de l'ostéogénèse imparfaite. En effet, on retrouve dans la maladie de Lobstein des anomalies des zones codantes pour *COL1A1*. Dans l'otospongiose, les

mutations concernent les zones régulatrices du gène, expliquant les conséquences moins lourdes [63].

6. Facteurs hormonaux :

a. Œstrogènes :

La prépondérance féminine clinique de l'otospongiose a suggéré la possibilité d'un facteur hormonal comme élément initiateur ou aggravant dans l'histoire naturelle de la maladie. Ainsi, les œstrogènes ont été empiriquement désignés responsables du sex-ratio en faveur des femmes, notamment en raison des poussées évolutives des symptômes décrites lors ou au décours d'une grossesse [1].

Cependant, des études ne mettent pas en évidence de relation causale [64].

Une hypothèse éclaircit néanmoins le lien entre œstrogènes et otospongiose : l'hyperprolactinémie induite par les œstrogènes pourrait inhiber la protection osseuse due à l'ostéoprotégérine en diminuant son niveau d'expression [65].

Au final, les données actuelles de la littérature ne permettent pas de contreindiquer une grossesse ou un traitement œstrogénique chez une patiente atteinte d'otospongiose [1].

b. 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 [66].

7. Virus de la rougeole :

Depuis trois décennies, le rôle du virus de la rougeole dans la pathogénie de l'otospongiose est évoqué. En 1987, **Arnold** et **Friedmann** [67] recherchent une étiologie virale à l'otospongiose à l'instar du paramyxovirus dans la maladie de Paget. Ils soumettent alors les virus de la rougeole et de la rubéole comme possibles pathogènes. **McKenna**[68] poursuit dans cette voie et retrouve, en 1996, de l'acide ribonucléique (ARN) viral morbilleux dans huit os temporaux sur 11 échantillons de rochers sur lesquels l'otospongiose est prouvée histologiquement, tandis que neuf spécimens contrôlés sont négatifs quant à la recherche du génome de la rougeole.

8. Auto-immunité :

Cette piste étiologique a été évoquée suite à la mise en évidence, chez certains individus otospongieux, d'anticorps anti-collagène de type II [69]. Cependant, ces autoanticorps ne seraient pas l'élément initiateur de la maladie, mais plutôt un facteur d'entretien de l'inflammation.

Une hypothèse associe par ailleurs auto-immunité et infection virale par le biais d'une similitude antigénique entre la capsule otique et le virus de la rougeole à l'origine d'une auto immunisation sans aucune preuve à l'heure actuelle [1].

E. HISTOLOGIE DE L'OTOSPONGIOSE [1, 70] :

L'otospongiose est une dysplasie osseuse primitive limitée à l'os temporal humain et atteignant la capsule otique. Plusieurs types de lésions coexistent et sont responsables des symptômes. La diversité des lésions, tant en taille qu'en topographie, coïncide avec la variabilité de l'hypoacousie, qui peut être transmissionnelle, de perception ou encore mixte et varier d'une surdité légère à la cophose.

La surdité de transmission est due à la fixation stapédienne engendrée par un foyer otospongieux siégeant au niveau de la fenêtré vestibulaire ou plus rarement à un foyer développé au niveau de la fenêtré cochléaire qui ne joue alors plus son rôle de tympan secondaire. La part neurosensorielle de l'hypoacousie est en rapport avec une atteinte histologique de la cochlée provoquant une labyrinthisation.

Les lésions se développent principalement au niveau de foyers cartilagineux, reliquats embryonnaires du développement de la capsule otique [71]. Ces foyers siègent dans sept régions [70] :

- La fissula ante fenestram ;
- La fissula post fenestram ;
- La couche enchondrale de la capsule otique ;
- La fenêtré ronde ;
- Les canaux semi-circulaires ;
- La suture pétrosquameuse ;
- La base de l'apophyse styloïde.

L'étude macroscopique individualise schématiquement deux genres de foyers otospongieux :

- Les récents, de couleur blanchâtre, de consistance friable, saignant au contact et très hétérogènes ;
- Les plus évolués, par opposition d'apparence blanc ivoire, plus durs, moins hémorragiques et plus homogènes.

Microscopiquement, les lésions sont polymorphes et associent à divers degrés os spongieux, plages de fibrose et de sclérose. Les foyers précoces sont le siège d'une ostéolyse avec des ostéocytes et des ostéoclastes nombreux. Ils comportent peu de systèmes haversiens. On trouve également des espaces médullaires et vasculaires abondants au contraire de l'os normal qui est paucicellulaire et

relativement avasculaire. L'ensemble donne un os de type spongieux. Les foyers anciens sont le siège d'une reconstruction osseuse accomplie par des ostéoblastes qui produisent un os très minéralisé, d'aspect sclérotique (figure 13) [72, 73]. La diffusion des lésions se fait au travers de l'os sain le long des vaisseaux sanguins.

La fixation stapédienne débute par une calcification du ligament annulaire établissant un pont entre la platine et le foyer otospongieux de la fenêtre vestibulaire. Celui-ci est le plus souvent issu de la fissula ante fenestram, zone fibro-cartilagineuse en avant de la fenêtre vestibulaire (figure 14), mais peut aussi provenir de la partie postérieure et s'étendre à la platine par le ligament annulaire postérieur. Puis la lésion se répand jusqu'à détruire tout le ligament annulaire, voire atteindre le centre de la platine. On peut également constater une fixation bipolaire avec deux foyers antérieur et postérieur laissant le centre de la platine indemne. A contrario, la lésion est parfois uniquement platinaire, sans fixation associée de l'étrier.

Enfin, une atteinte cochléaire, pouvant être isolée, est parfois retrouvée ; en cas de lésion très active, la destruction de l'endoste engendre une ostéoformation dans le tour basal de la cochlée (figure 15). À ce stade, la labyrinthisation est le plus souvent objectivée sur l'audiogramme sous la forme d'une surdité mixte.



**Figure 29 – Aspect microscopique d'un os temporal présentant un foyer otospongieux en avant de la fenêtre ovale envahissant la platine .
La flèche indique l'ouverture interne de l'aqueduc vestibulaire.**

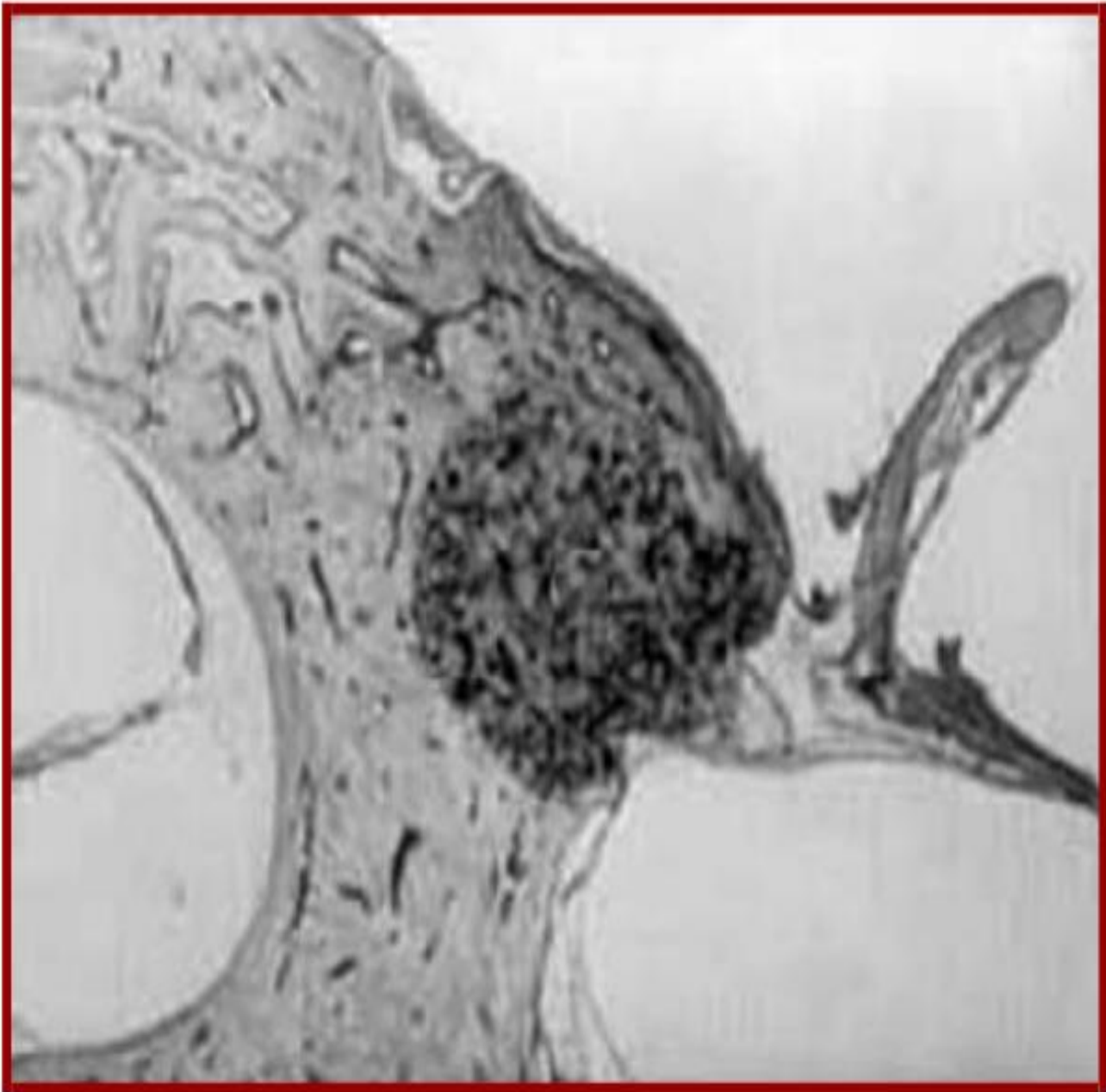


Figure 30 – Foyer otospongieux développé au niveau de la fissula ante fenestram, bloquant la partie antérieure de la platine .

Lésion active, riche en cellules.



Figure 31 – Foyer otospongieux plus ancien, associant lésions à type de fibrose et de sclérose .

Les flèches indiquent les zones où l'endoste cochléaire a été envahi.

F. 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 :

i. 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.

ii. Accouphène :

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.

iii. 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].

iv. 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.

2. Signes physiques :

a. 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.

b. Acoumetrie :

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.

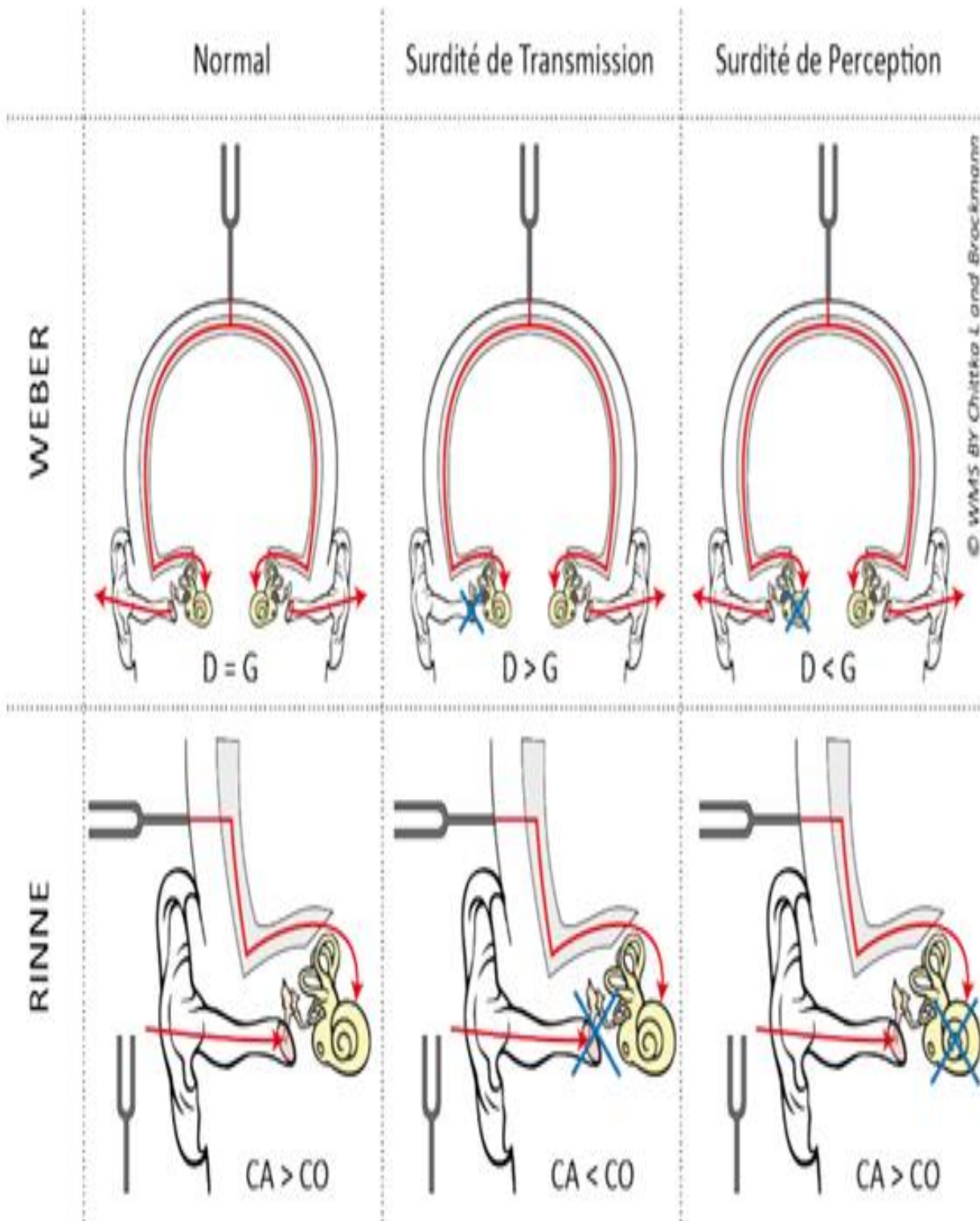


Figure 32 : Test de Rinne et test de Weber.



Figure 33: Test de Rinne.



Figure 34: Test de Weber.

3. Examens complémentaires :

a. Audiométrie tonale :

i. 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].

ii. 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.

iii. 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.

iv. Intéret :

L'audiométrie a une triple valeur : diagnostique, pronostique et médico-légale. 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 stapédo-vestibulaire 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 stapédo-vestibulaire 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 stapédo-vestibulaire 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.



Figure 35 : Casque pour l'examen de la conduction aérienne .



Figure 36 : Serre-tete pour l'examen de la conduction aérienne .

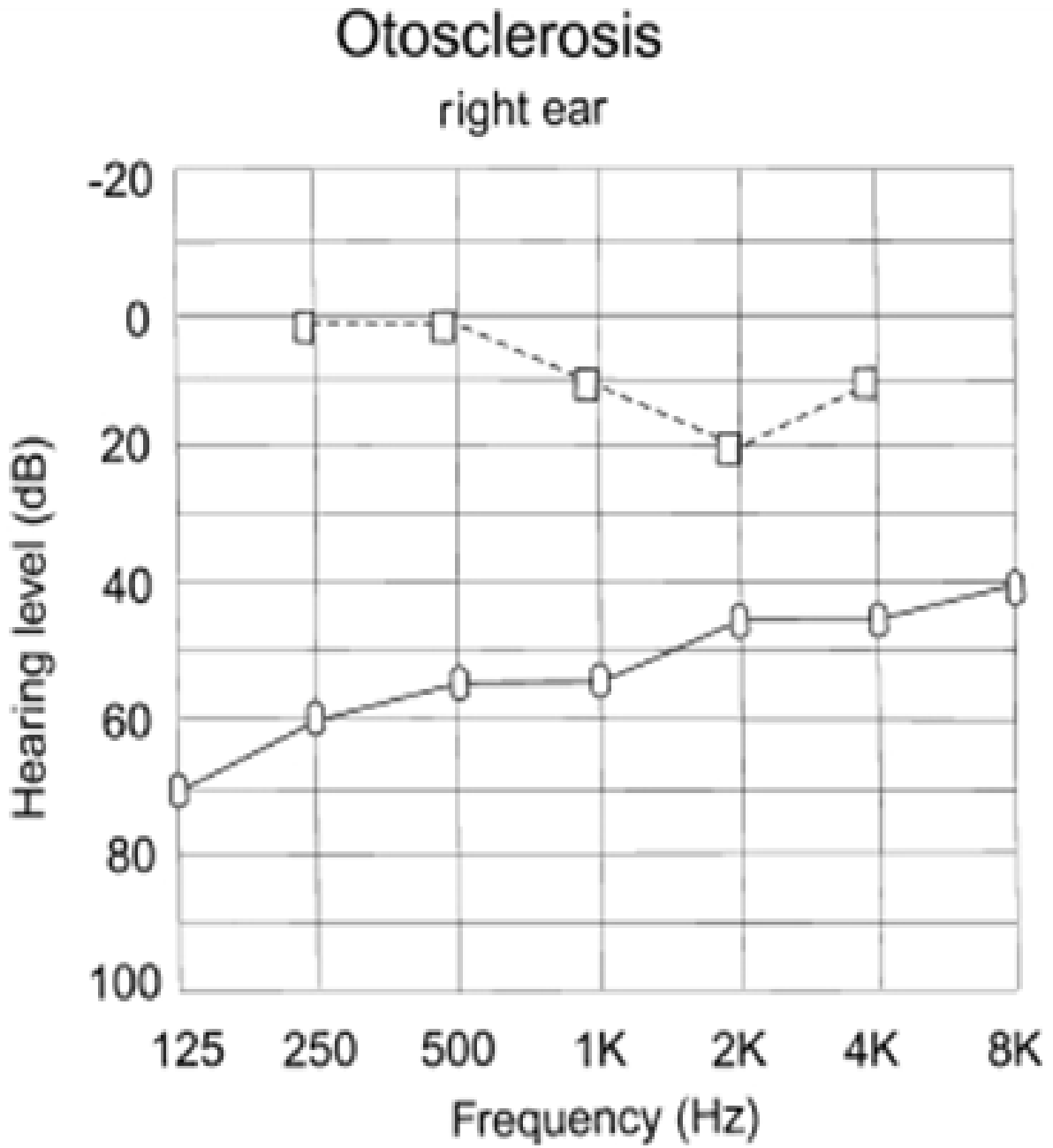


Figure 37 : Audiométrie tonale montrant une surdité de transmission avec encoche de Carhart à 2000 Hz .

b. Audiométrie vocale :**i. Principe :**

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

ii. Realisation :

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]

iii. 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.

iv. 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].

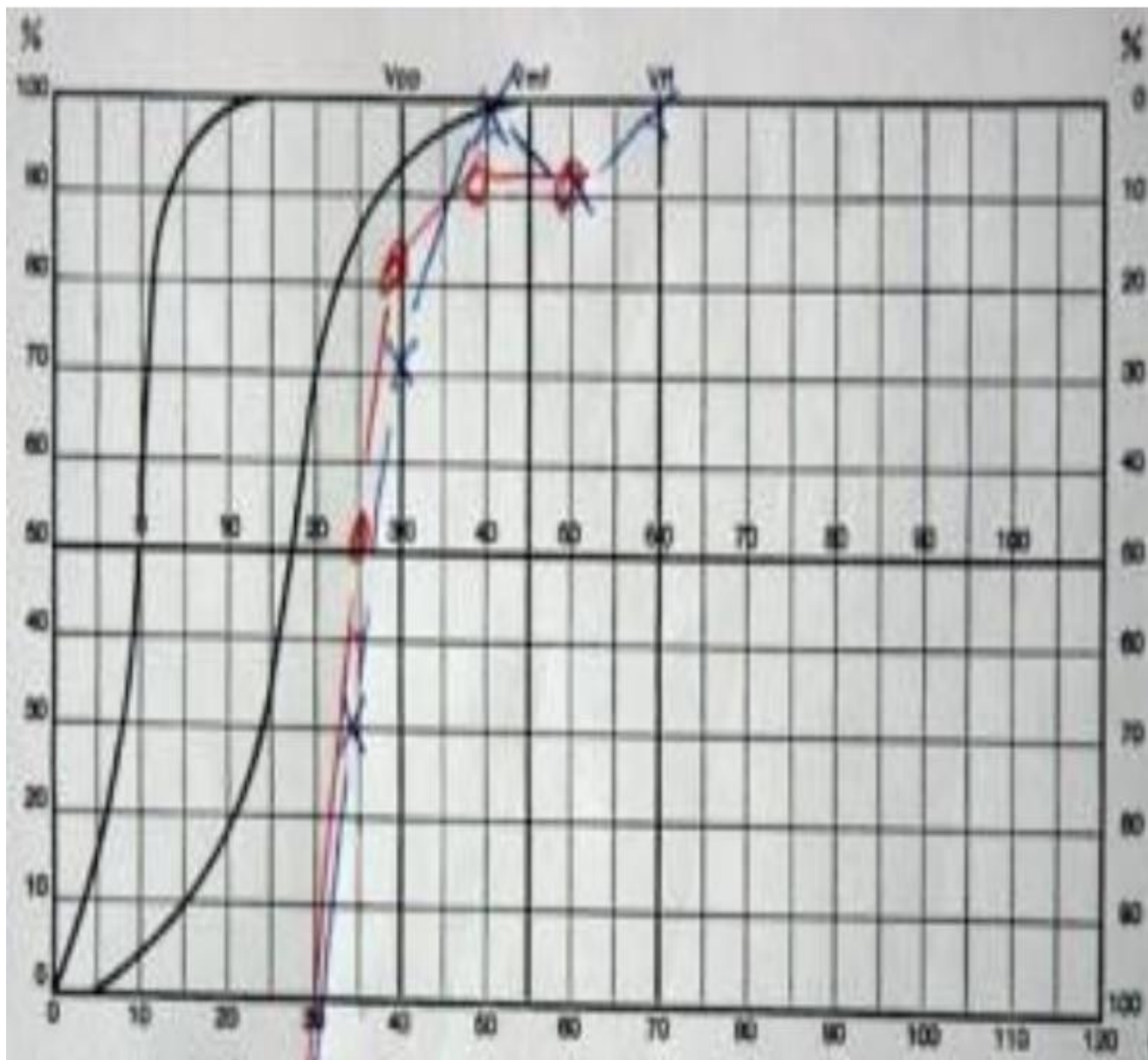


Figure 38 : Audiogramme vocale d'un patient atteint d'otospongiose.

c. Tympanogramme :**i. 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].

ii. 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]

iii. 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]

iv. Intérêt :

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



Figure 39 :Tympanométrie .

d. Réflexe stapédien :**i. 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 contralatéraux 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]

ii. 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 contralatérale 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]

iii. 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.

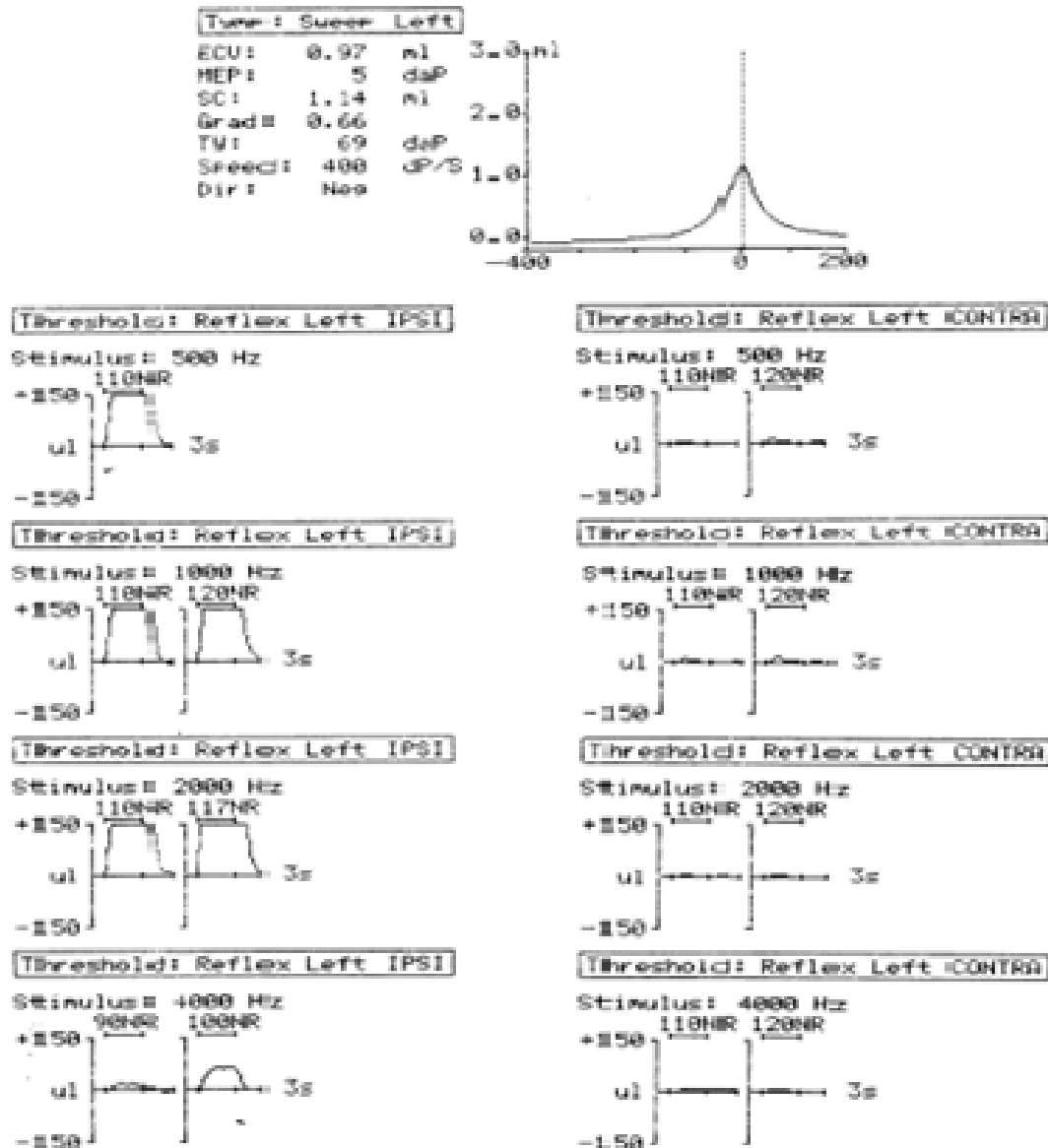


Figure 40 : Impédancemétrie d'un patient atteint d'otospongiose montrant une diminution de la compliance et des réflexes stapédiens absents.

4. 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) ;
- Type 1a : atteinte isolée de la platine épaisse et hypodense supérieure à 0,6 mm (Figure) ;
- Type 1b : hypodensité préstapédienne inférieure à 1 mm (Figure)
- Type 2 : hypodensité préstapédienne supérieure à 1 mm sans contact cochléaire (Figure) ;
- Type 3 : hypodensité préstapédienne avec contact cochléaire (**Erreur ! Source d u renvoi introuvable.**) ;

- Type 4a : hypodensité en avant, dessous et dedans de la cochlée (**Erreur ! Source du renvoi introuvable.**);
- Type 4b : hypodensité postérieure touchant les canaux semicirculaires ou le vestibule (Figure)

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 tomodensitométriques. 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.

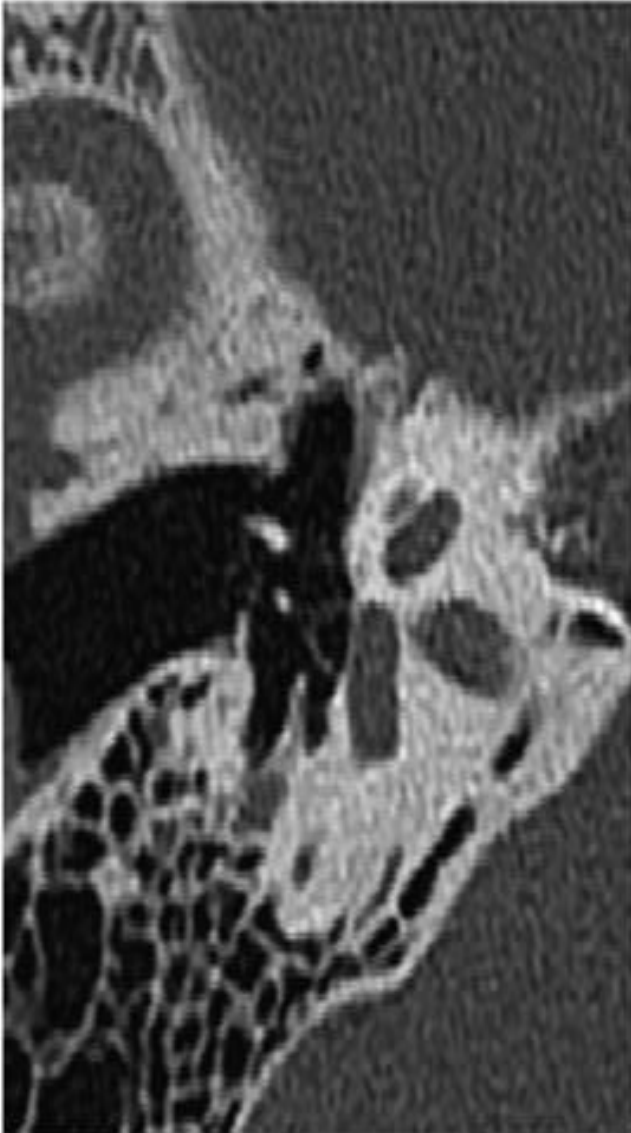


Figure 41: Otospongiose type 0. Coupe TDM
Double oblique (plan axial stapes)

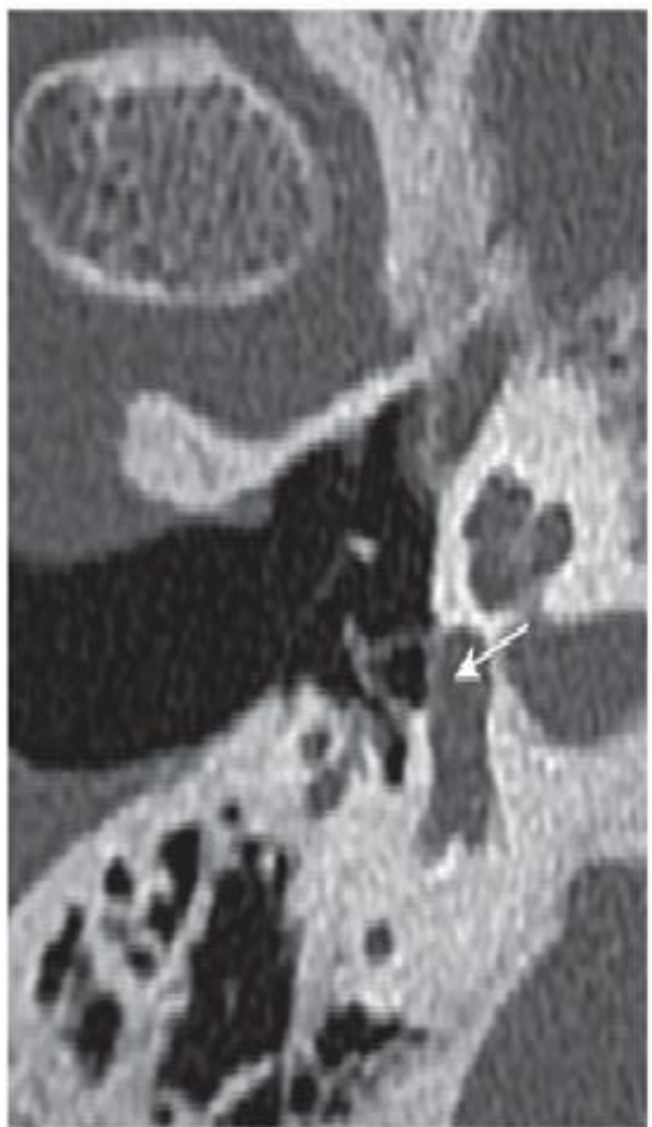


Figure 42 : Otospongiose type
1a. Coupe TDM double oblique
(plan axial stapes) (flèche).[37]

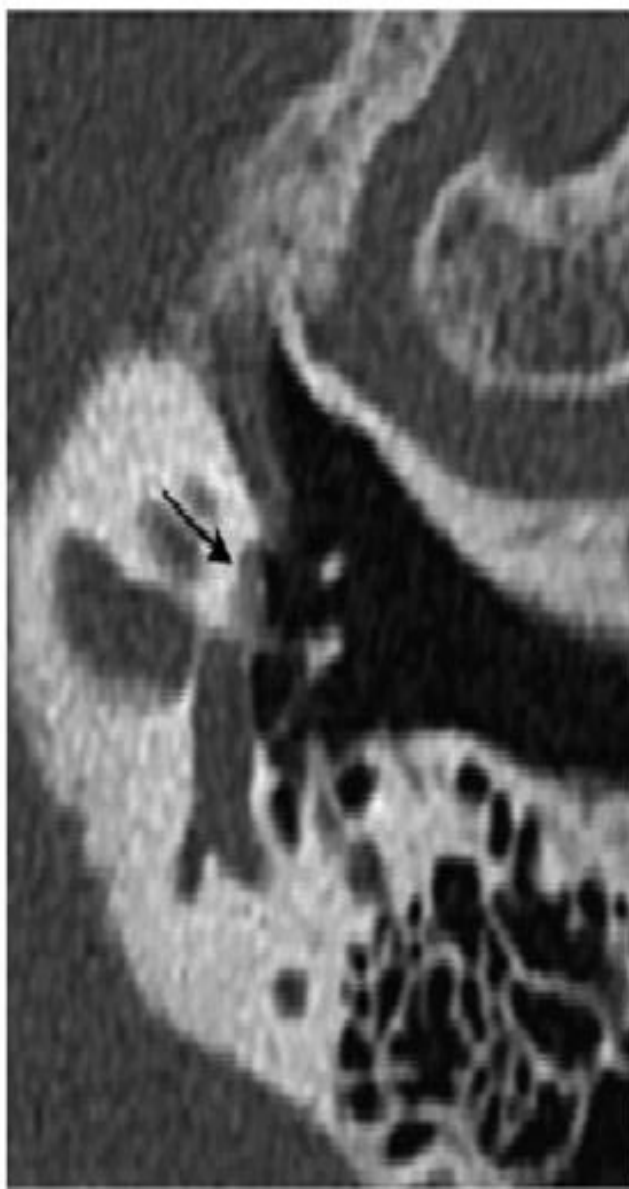
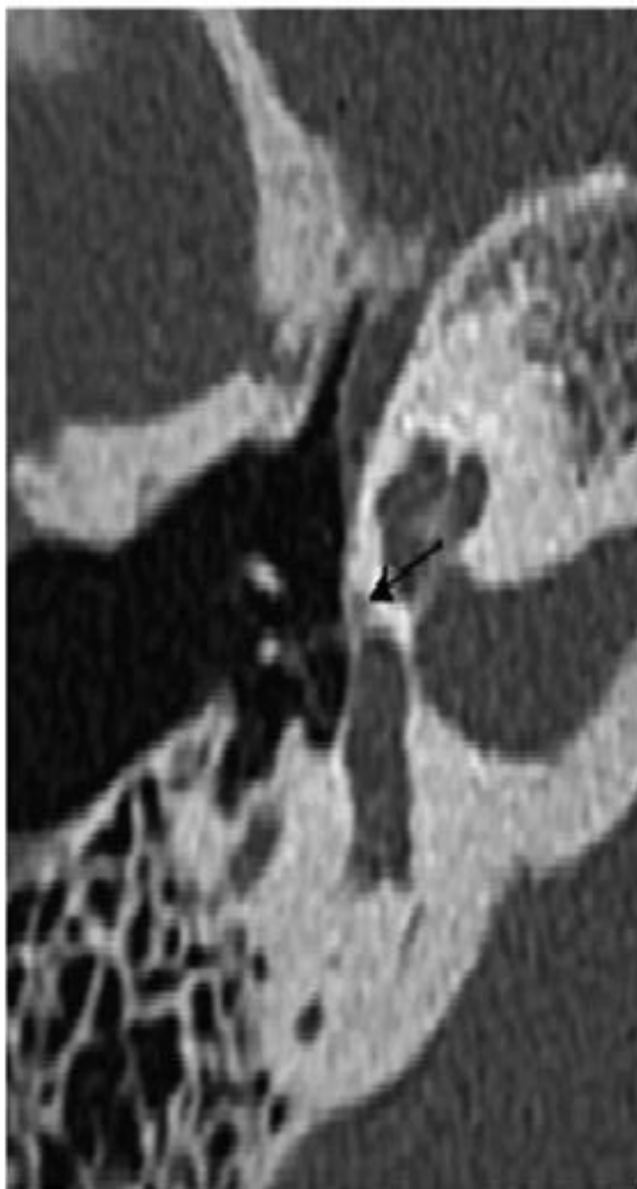


Figure 43 : Otospongiose type 1b.
Coupe TDM double oblique
(plan axial stapes)

Figure 44 : Otospongiose type 2.
Coupe TDM double oblique
(plan axial stapes) .

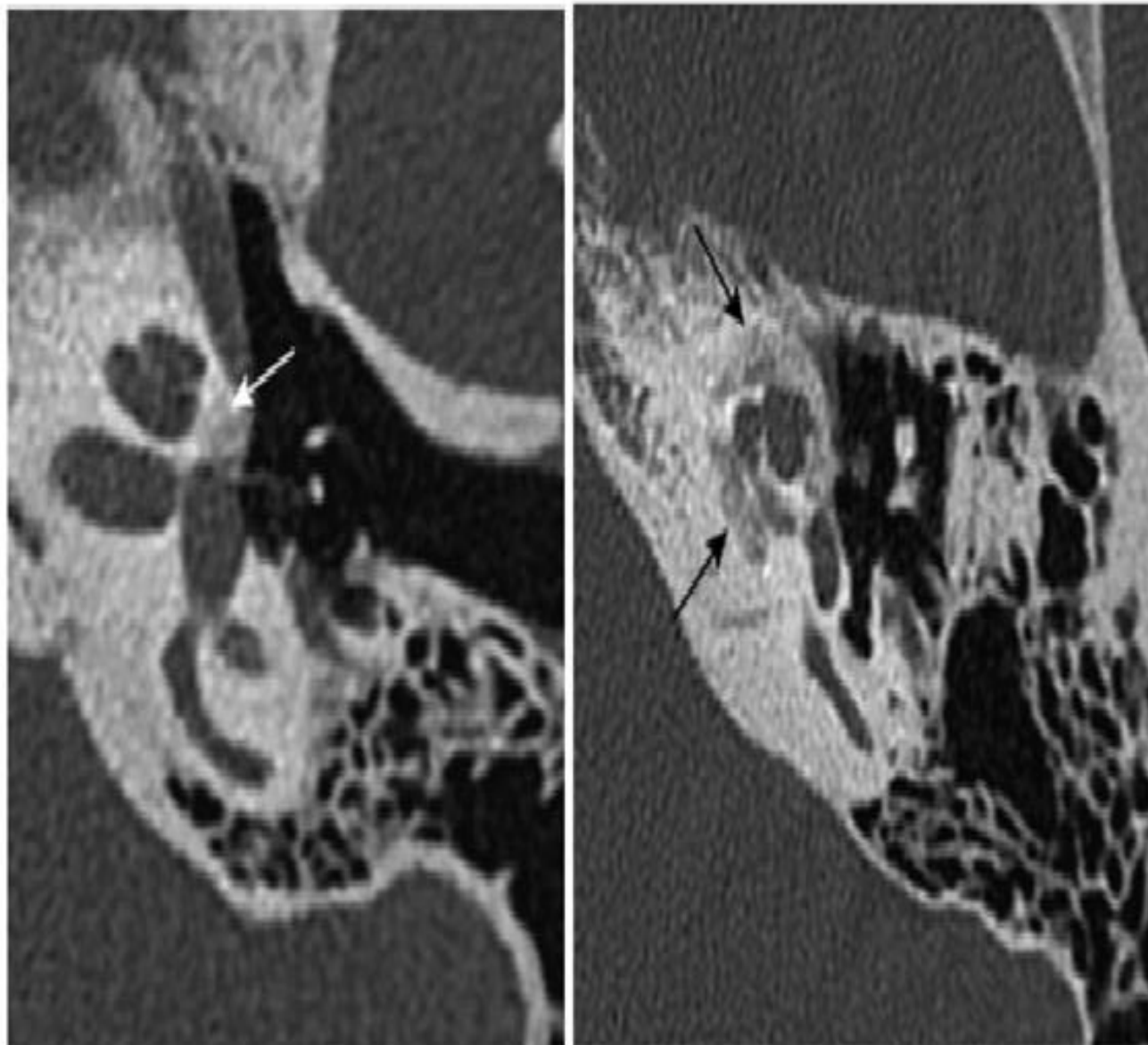


Figure 45 : Otospongiose type 3. Coupe TDM Double oblique (plan axial stapes) [37].
Figure 46 : Otospongiose type 4a. Coupe TDM double oblique (plan axial stapes) (flèche) (flèche) (37).

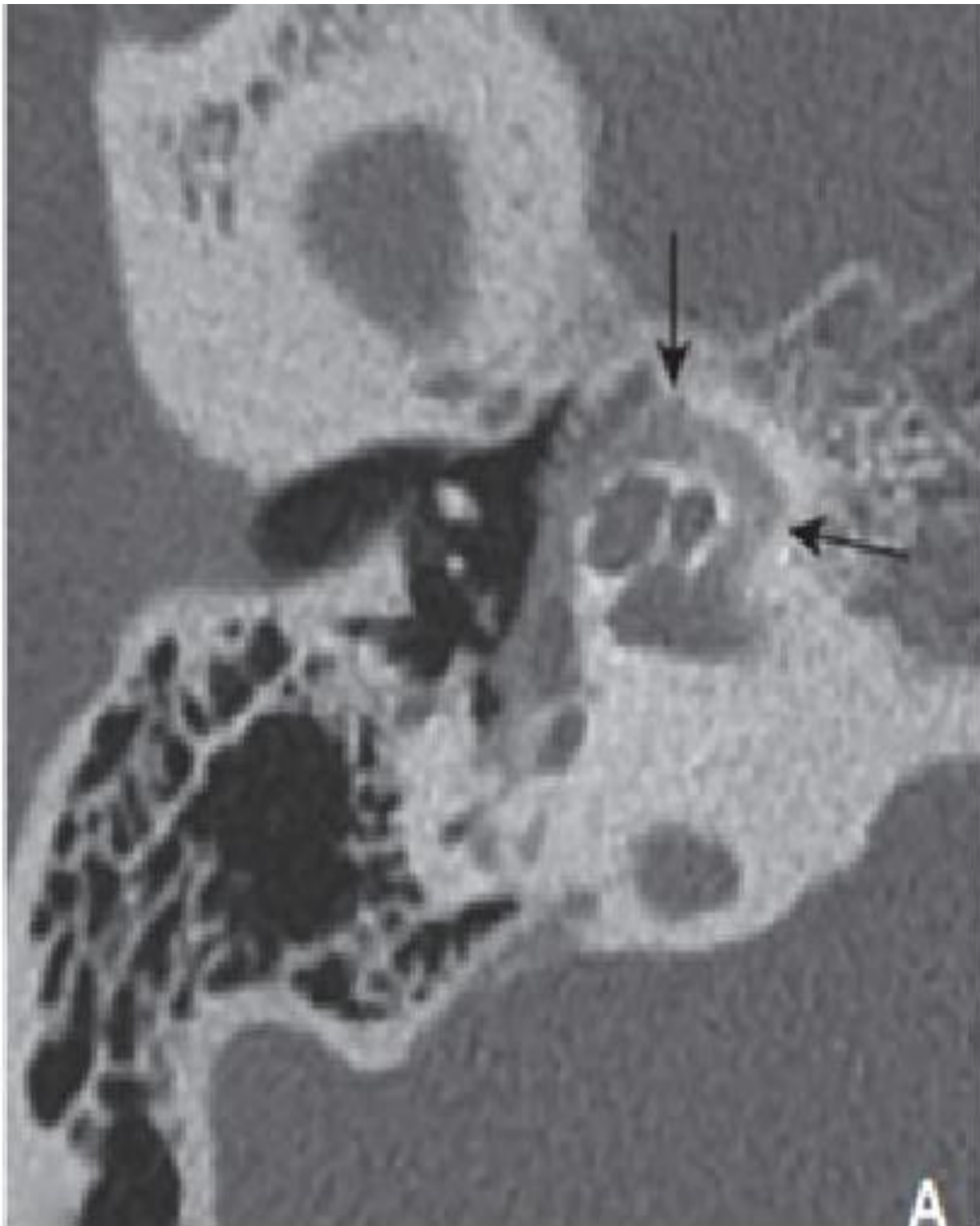


Figure 47 : Otospongiose type 4b. Coupes TDM axiales.

❖ 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).

b. Imagerie par résonance magnétique :

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 [fluidattenuated 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.

5. Formes cliniques :

A côté de la forme classique de l'otospongiose, il convient de discerner des formes plus rares dont la prise en charge peut différer au niveau des modalités thérapeutiques. Cette distinction se fait sur des critères cliniques (âge, évolution, type de surdité) et des critères radiologiques (topographie des lésions) [1].

a. Otospongiose juvénile :

Les formes pédiatriques de la maladie sont peu fréquentes et représentent 1% à 8,5% des otospongioses [91].

L'incidence de la maladie augmente avec l'âge, particulièrement après la puberté. Ainsi, bien que rarissime, l'otospongiose congénitale existe. Par ailleurs, **Guild**[92] retrouve des foyers otospongieux dans 0,6% des os temporaux d'enfants de moins de 5 ans et chez 4% de ceux âgés de 5 à 18 ans.

Pour autant, le diagnostic d'otospongiose n'est pas le premier à évoquer chez l'enfant devant une surdité de transmission à tympan normal ; il faut dans ce cas éliminer avant tout une aplasie mineure (blocage de l'étrier ou malformation de l'arche stapédienne) [1].

b. Otospongiose cochléaire :

L'atteinte cochléaire au cours de l'otospongiose est le plus souvent associée à un foyer stapédo-vestibulaire mais peut également se rencontrer plus rarement de manière isolée. Dans ce cas, l'hypoacousie qui en résulte est alors neurosensorielle pure [1].

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 [90]).

En faveur du diagnostic, on recherche des antécédents familiaux d'otospongiose et on élimine les autres causes de surdité neurosensorielle [1].

c. Otospongiose très avancée :

C'est l'évolution finale d'une otospongiose étendue à une grande partie de la capsule otique. L'atteinte oblitérante de la fenêtre vestibulaire est retrouvée plus fréquemment [1].

Cette forme clinique a été décrite initialement par **House** et **Sheehy** dans les années 1960 [93], avec une définition purement audiométrique : otospongiose avec perte auditive dépassant 85 dB en conduction aérienne et seuils en conduction osseuse non mesurables (avec l'évolution technologique des audiomètres, on admet qu'une perte auditive en conduction osseuse dépassant 60 dB entre dans les critères de définition d'une otospongiose très avancée) [1].

L'otospongiose très avancée se présente sous la forme d'une surdité profonde, qui a l'aspect d'une surdité neurosensorielle sur l'audiogramme avec des seuils audiométriques indétectables en conduction aérienne (absence de Rinne). Parfois, la surdité est totale et l'audiogramme est blanc. L'imputabilité du déficit auditif à l'otospongiose repose sur des critères d'anamnèse (antécédents familiaux d'otospongiose, otospongiose connue, voire déjà opérée) et sur l'imagerie (hypodensités péri-cochléaires au scanner des rochers) [1].

d. Otospongiose associée à une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur :

Cette association est le plus souvent une découverte fortuite à l'occasion d'un scanner pour bilan préopératoire d'une otospongiose. Elle constitue classiquement une contre-indication à la chirurgie. Mais pour certains, la stapédotomie est possible en l'absence de symptomatologie vestibulaire chez des patients avec une importante surdité de transmission et refusant l'appareillage auditif [1].

G. Diagnostic différentiel :

1. Otite séromuqueuse :

Elle est facilement identifiée lors de l'examen clinique car le tympan n'est jamais normal. Le diagnostic est confirmé par le tympanogramme plat et l'évolution favorable en quelques semaines sous traitement médical [1].

2. Séquelles d'otites chroniques :

Elles peuvent engendrer une symptomatologie proche de l'otospongiose par lyse ou ankylose de la chaîne ossiculaire. L'interrogatoire retrouve des antécédents d'otite ; l'otoscopie visualise des remaniements de la membrane tympanique ; en cas de lyse ossiculaire, on retrouve un pic ample à l'impédancemétrie ; enfin, la TDM affirme la lyse ossiculaire ou la tympanosclérose localisée soit à l'épitympanum, soit à la fossette vestibulaire [1].

3. Ankylose ossiculaire :

Le marteau et/ou l'enclume sont parfois ankylosés ; le diagnostic en est fait soit par le scanner, soit en peropératoire lors du test de mobilité du marteau et de l'enclume. L'ankylose malléaire est le plus souvent en rapport avec une calcification du ligament malléaire antérieur. L'ankylose de la tête du marteau peut être isolée ou associée à une ankylose stapédienne ; la mobilité malléaire est donc systématiquement vérifiée en peropératoire lors d'une intervention pour otospongiose [1].

4. Lésion ossiculaire traumatique :

Un traumatisme de la chaîne ossiculaire doit être également recherché. Qu'il s'agisse d'une fracture ou d'une luxation, l'anamnèse est évocatrice et l'impédancemétrie montre un système tympano-ossiculaire à compliance élevée.

La TDM confirme le traumatisme ossiculaire [1].

5. Aplasia mineure :

Les aplasies mineures de l'oreille sont essentielles à rechercher chez un patient jeune devant une hypoacousie transmissionnelle stable et ancienne. C'est en effet le diagnostic différentiel de la forme juvénile de l'otospongiose. En faveur de l'aplasie mineure, on retient sur le plan clinique des anomalies morphologiques faciales et de l'oreille externe et sur le scanner, des malformations ossiculaires ou de l'oreille interne. Le suivi audiométrique montre une surdité de transmission stable, non évolutive en conduction osseuse [1].

6. Tumeurs de l'oreille moyenne :

Toutes sortes de tumeurs peuvent engendrer une surdité de transmission par blocage de la chaîne ossiculaire. La plupart du temps, l'otoscopie permet d'évoquer le diagnostic. L'imagerie, si elle est indiquée, est alors réalisée pour faire le bilan d'extension et tenter de déterminer la nature de la lésion. Bien souvent, la réponse n'est trouvée qu'après l'exploration chirurgicale de la cavité tympanique [1].

Parmi les causes les plus fréquentes, on peut retenir les cholestéatomes primitifs, le paragangliome tympanique et les granulomatoses. D'autres tumeurs peuvent être rencontrées plus rarement comme un adénome, un schwannome du VII, un méningiome ou plus exceptionnellement une tumeur carcinoïde de l'oreille moyenne [1].

7. Surdit   li  e    l'X :

Appel  e   galement syndrome de Gusher ou encore surdit   DFN3 (*deafness type 3*), il s'agit d'une surdit   isol  e, mixte ou de perception, cong  nitale et   volutive spontan  ment ou au d  cours de traumatismes. Elle est due    une malformation de l'oreille interne avec des signes de fistule p  ri-lymphatique au scanner des rochers : le m  at auditif interne est   largi et communique avec le tour basal de la cochl  e via un aqueduc cochl  aire dilat  .

L'hypoacousie est due    l'hyperpression labyrinthique. Ceci explique la survenue d'un geyser labyrinthique en cas de platinotomie, avec un risque   lev   de cophose et un risque moindre de fuite de liquide c  phalorachidien et de m  ningite, imposant la r  alisation d'un scanner avant tout geste chirurgical d'ouverture de l'oreille interne [1].

Ce syndrome a une transmission r  cessive li  e au chromosome X ; il atteint donc seulement les gar  ons dont la m  re est h  t  rozygote. Le g  ne responsable est localis   en Xq21.1 et code le facteur de transcription POU3F4 [1].

8. Syndrome de Minor [94] :

Il est d      une d  hiscence d'un canal semi-circulaire, le sup  rieur le plus souvent, voire le post  rieur, qui entra  ne la cr  ation d'une troisi  me fen  tre labyrinthique. Ceci provoque une d  perdition d'  nergie acoustique    l'origine d'une surdit   de transmission ou mixte. L'imp  dancem  trie retrouve un r  flexe stap  dien normal ; l'audiogramme est proche de celui d'une otospongiose avec cependant une conservation relative des seuils en fr  quence grave. De plus, les seuils de conduction osseuse sont conserv  s en audiom  trie tonale, avec m  me parfois des valeurs n  gatives (« trop bonne conduction osseuse »). Le diagnostic repose sur des crit  res cliniques – association    des vertiges induits par des variations pressionnelles

(signe de la fistule, Valsalva) et des stimuli sonore de haute intensité (phénomène de Tullio) – et sur des critères radiologiques : TDM des rochers haute résolution, coupes sagittales et coronales infra-millimétriques et une diminution des seuils d'apparition des potentiels évoqués otolithiques (inférieurs à 90 dB).

9. Ostéopathies :

Certaines pathologies osseuses peuvent avoir un retentissement sur l'audition. La surdité s'intègre alors le plus souvent dans un cortège de symptômes plus généraux. Mais l'atteinte de l'oreille peut parfois être révélatrice. On retient à ce titre [1] :

- La maladie de Lobstein (ou ostéogenèse imparfaite) dont l'atteinte pétreuse se manifeste par des hypodensités péri-platinaires et péricochléaires ; les symptômes principaux de la maladie sont des déformations et fractures osseuses;
- La maladie de Paget : les lésions touchent l'os temporal et le crâne, et entraînent l'épaississement des osselets
- La syphilis tertiaire dont le diagnostic peut être évoqué devant certaines formes d'otospongiose cochléaire en TDM.

H. 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.

i. Anesthésie :

L'anesthésie peut être locale ou générale.

– Anesthésie local :

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.

– Anesthésie générale :

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.

ii. 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 lapanseuse, 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.

iii. Techniques opératoires :

• Voies d'abords :

◆ Voie du méat :

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.

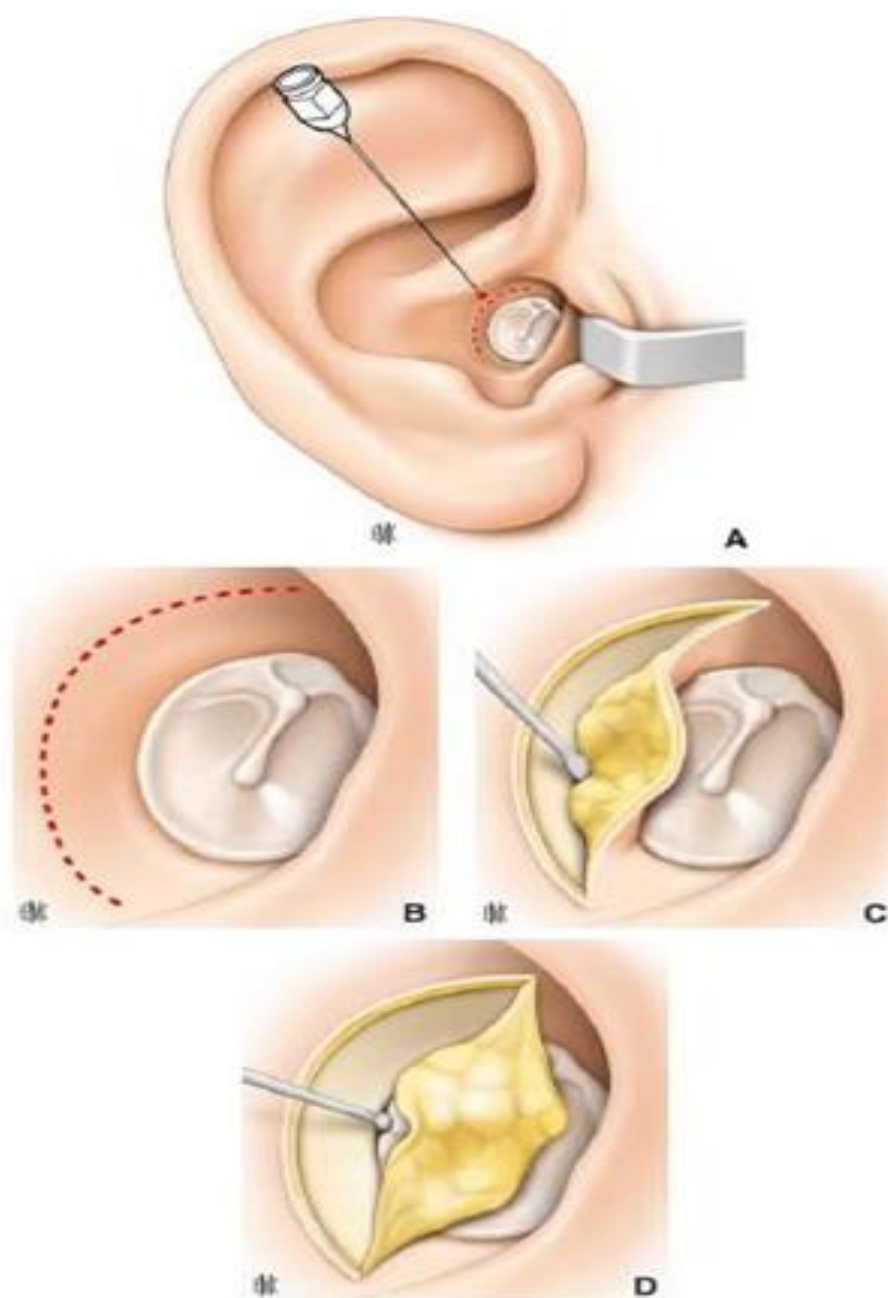


Figure 48 : Voie du méat .

A, B. Tracé des incisions ; C. décollement du lambeau tympanoméatal ;
D. ouverture de la caisse du tympan.

◆ Voie endaurale a minima :

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.

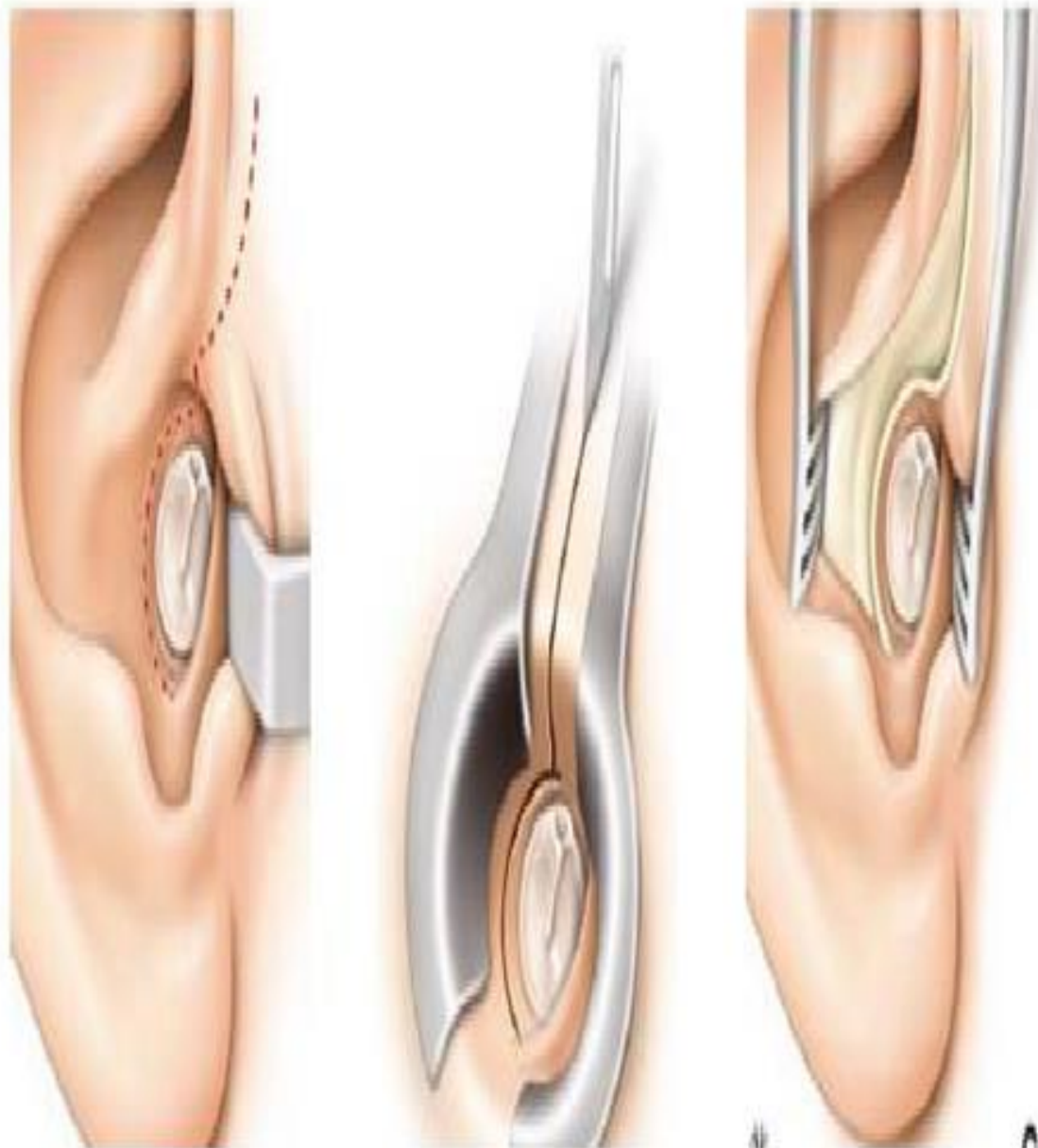


Figure 49 : Voie endaurale minimale [51].

A.Tracé des incisions; B. Incision cutanée ; C. Exposition du conduit externe.

- **Ouverture de la caisse et exposition de la région stapédo-vestibulaire :**

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).

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).

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.

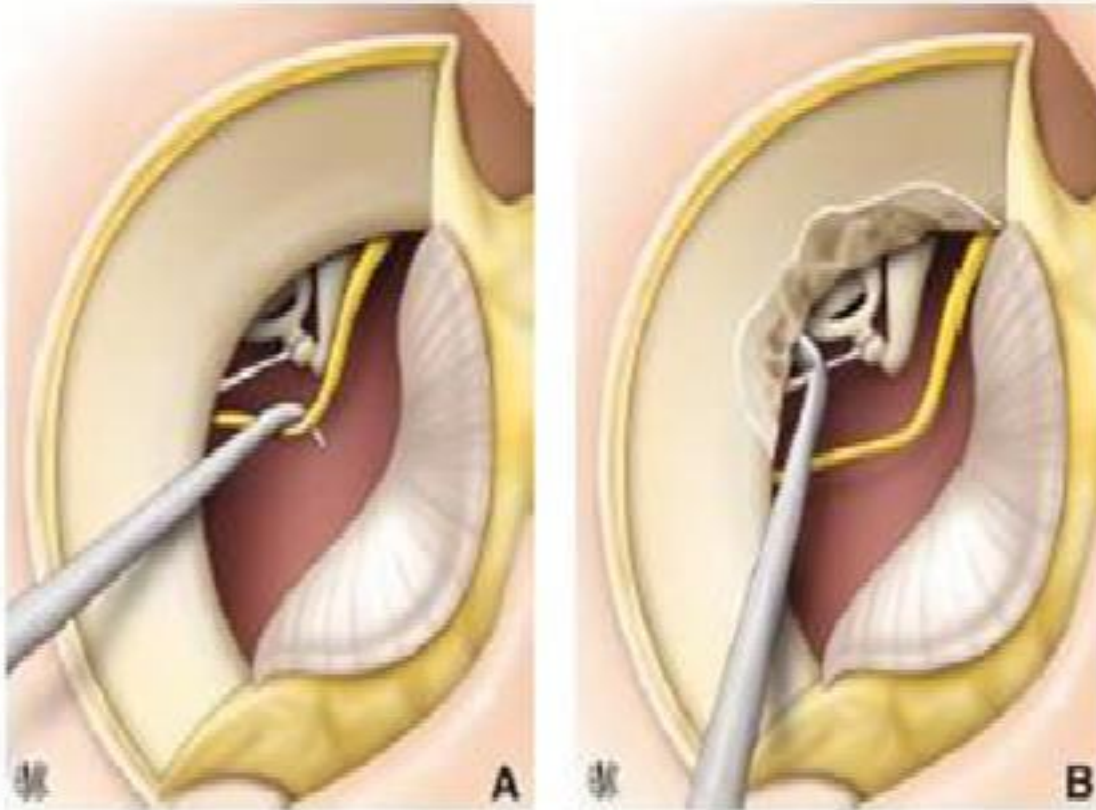


Figure 50 : Ouverture de la caisse du tympan .

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

B. encoche de rosen.

- **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.

- **Avant-trou de sécurité centro-platinaire :**

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 platinaires et péri-platinaires et en ayant recours au besoin, pour éponger un excès de liquide périlymphatique ou un léger saignement, à des petites boulettes de coton sec.

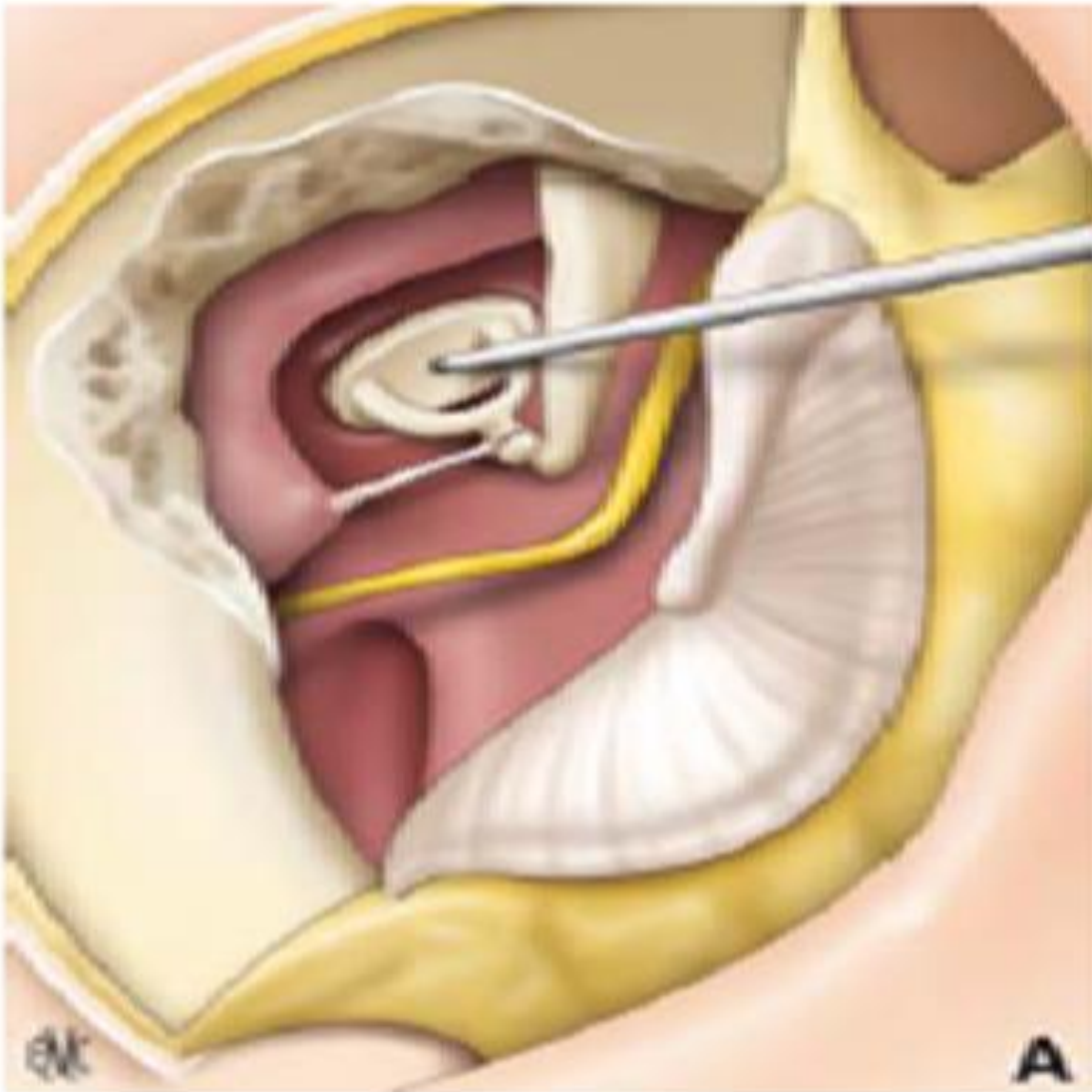


Figure 51 : Trou de sécurité .

- **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 (fig. 23). Elle est rapide, exsangue, même lorsque le tendon du muscle est accompagné d'une petite artériole.



Figure 52 : Section du tendon du muscle de l'étrier .

- **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 (fig. 24). Ce geste ne présente pas de difficulté particulière à condition d'avoir pris soin de bien repérer l'interligne articulaire.

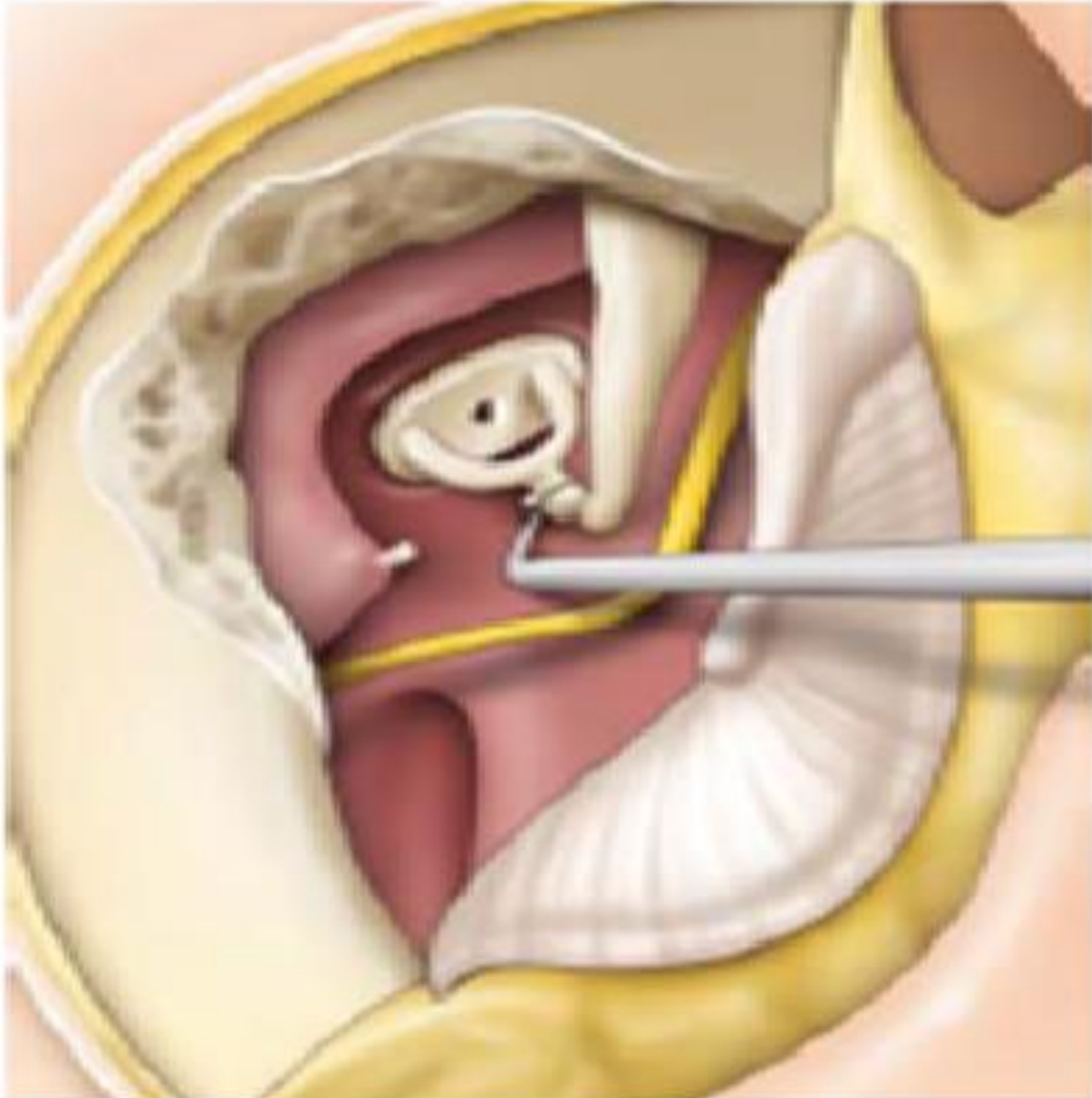


Figure 53 : Désarticulation incudo–stapédienne .

- **Sextion des branches de l'étrier et exérèse de la superstructure :**

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.

- **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.

- ◆ **La 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. (Fig. 25) Ce temps est parfois hémorragique et il faudra obtenir un champ opératoire exsangue avant de passer à l'étape suivante.

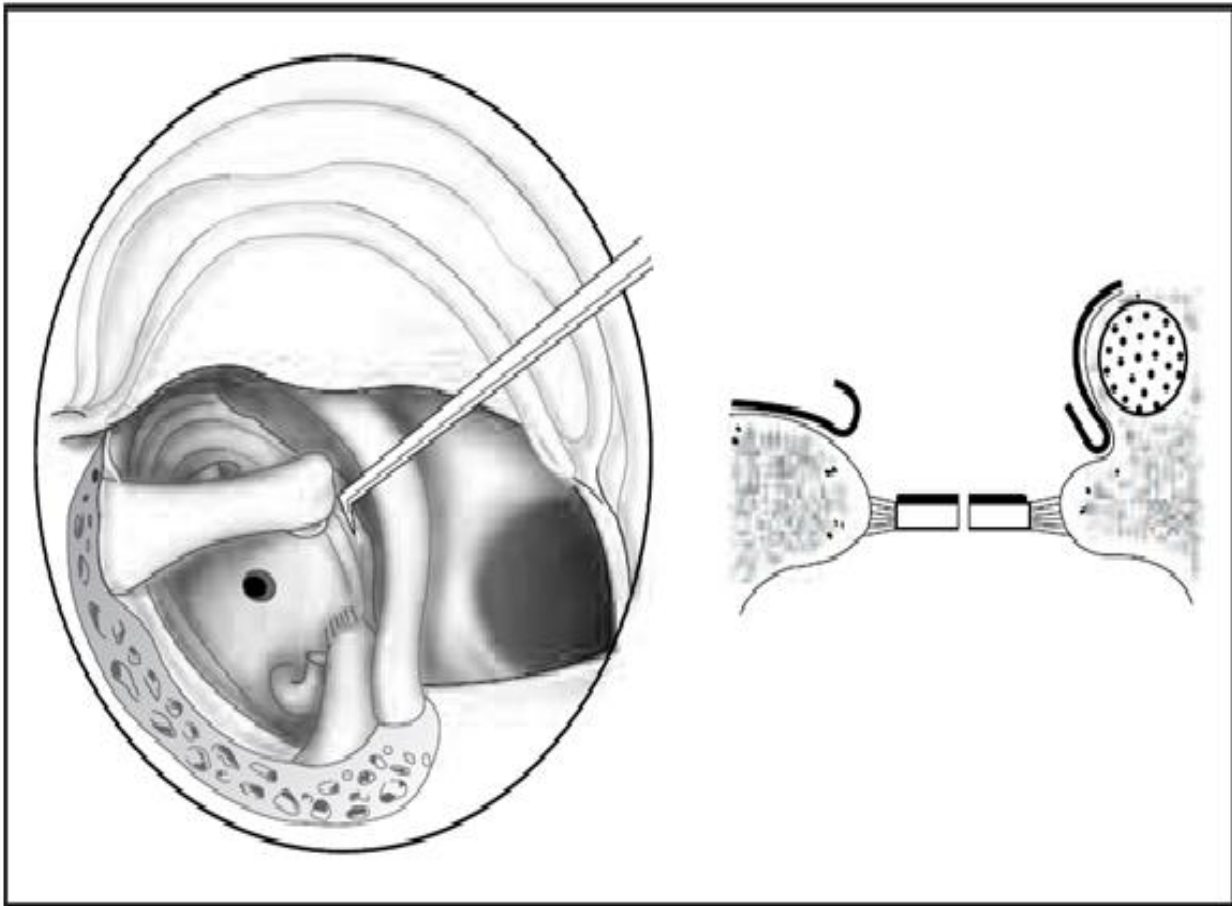


Figure 54 : Réclinaison du muco-périoste .

L'étape suivante est celle de la platinectomie proprement dite. A partir du trou de sécurité platinair, 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 (fig. 26).

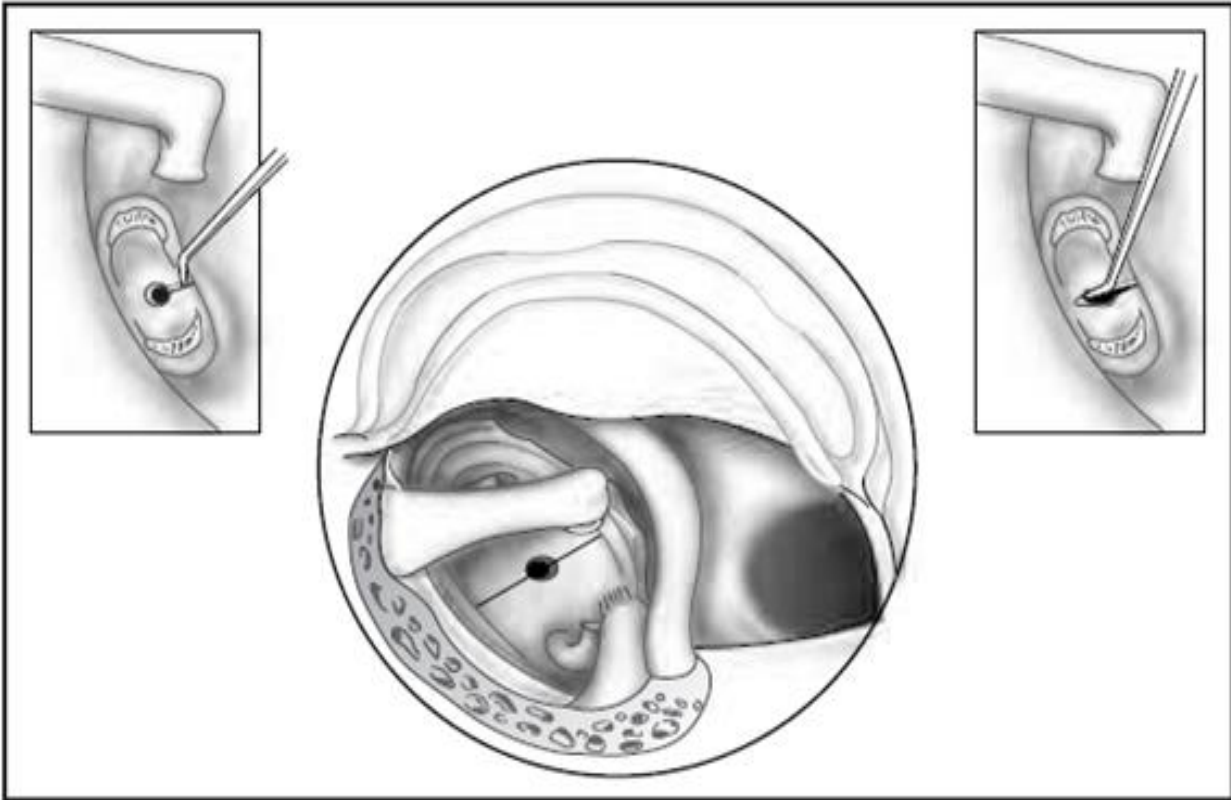


Figure 55 : Fissuration verticale de la platine.

On enlèvera ensuite successivement le fragment postérieur puis le fragment antérieur (fig. 27) ;

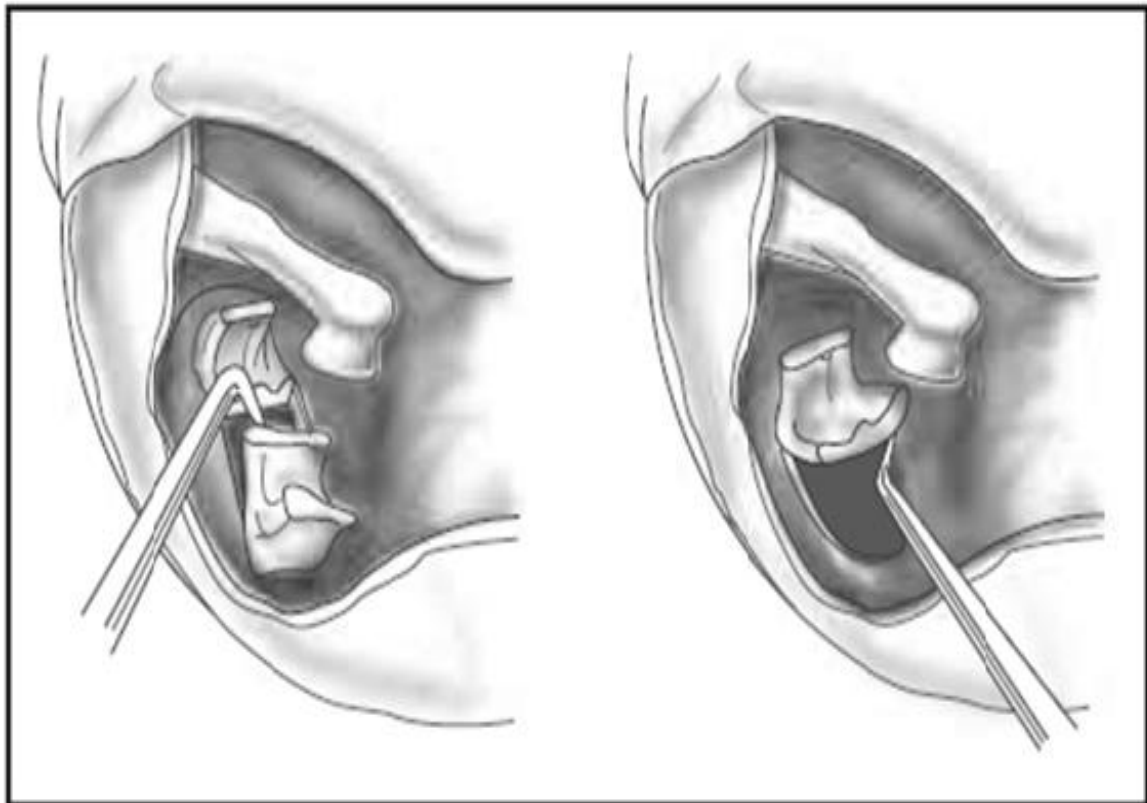


Figure 56 : Hémi-platinectomie postérieure puis antérieure.[6]

Il faut ensuite rapidement recouvrir la fenêtre ovale par un greffon de tissu conjonctif : veine prélevée au dos de la main, fragment d'aponévrose musculaire, fragment de péricondre. (Fig. 28)

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.

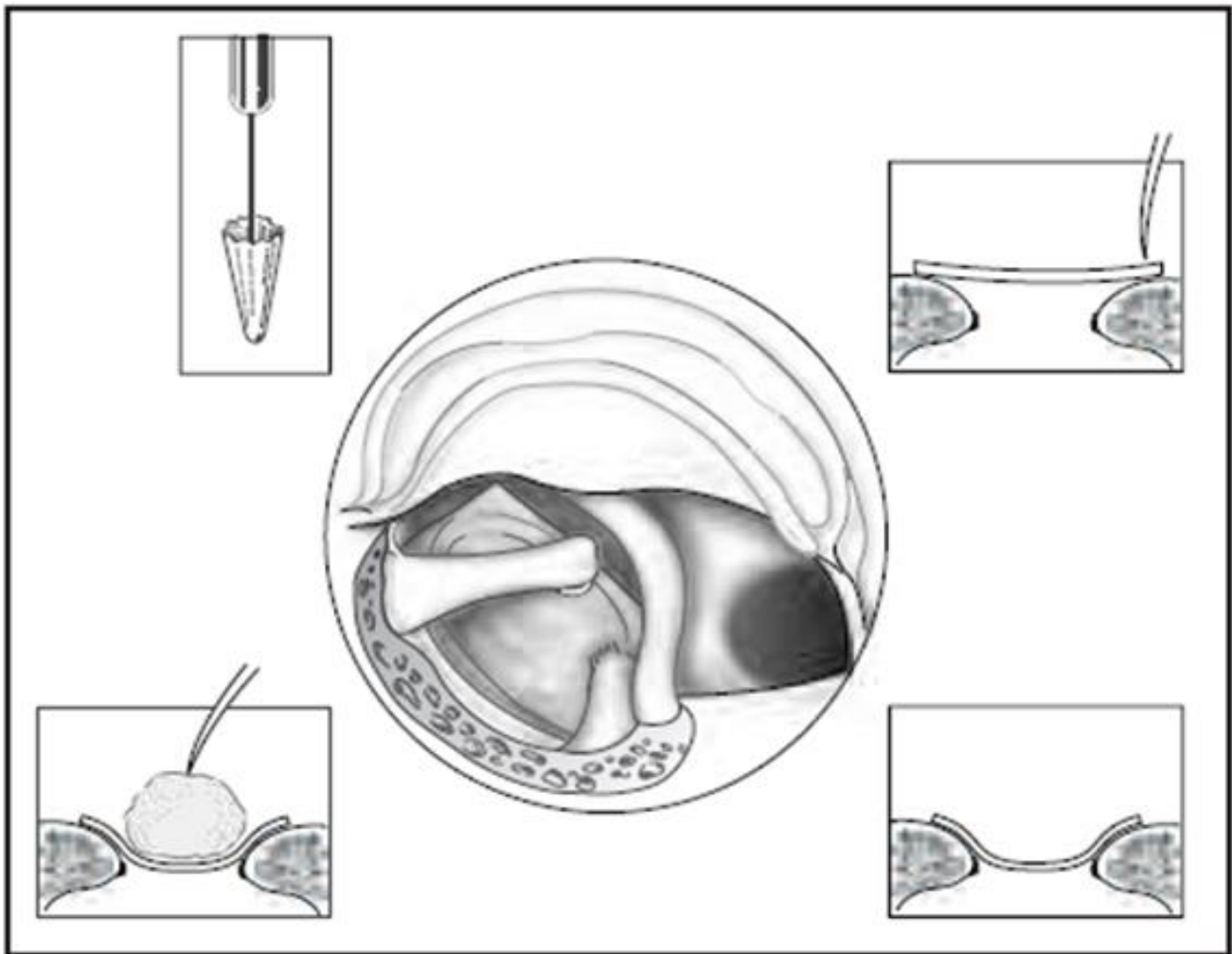


Figure 57 : Interposition veineuse.

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.

◆ **Platinotomie calibré 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 (fig. 29) 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.

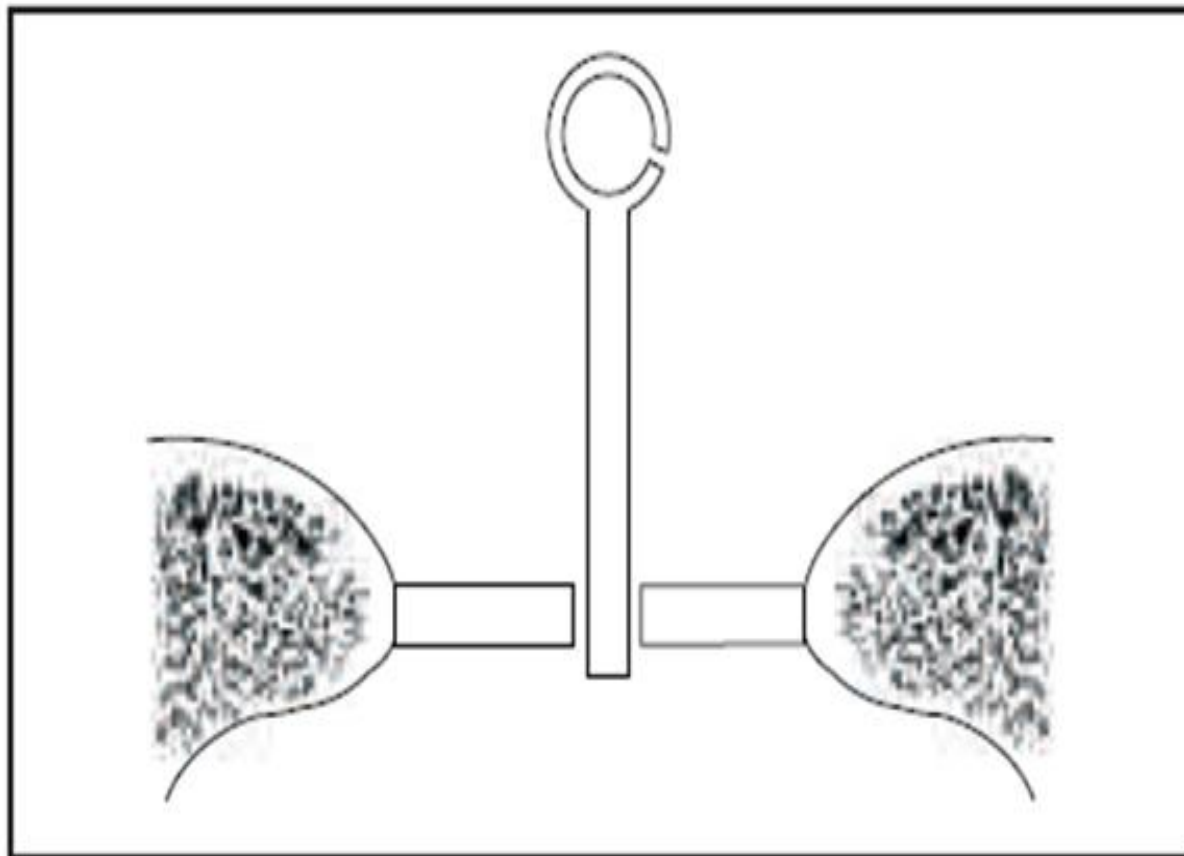


Figure 58 : Piston trans-platinaire .

◆ 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. (Fig. 30)

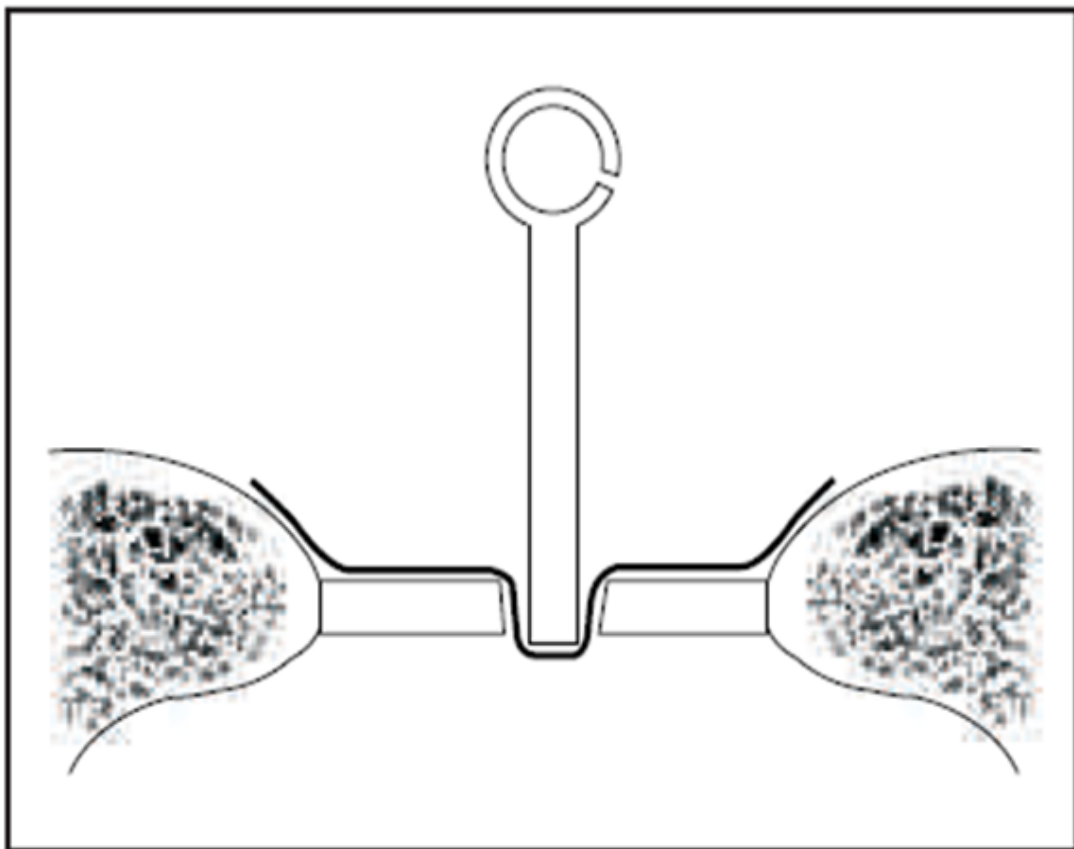


Figure 59 : Platinotomie avec interposition.

- **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.

- **Etulisation 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,
- Etranglement de la fenêtre ovale, proéminence et/ou déhiscence du canal facial (risque d'échauffement du vii).

Différents temps opératoires peuvent être réalisés à l'aide d'un laser otologique (fig. 31) :

- 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.

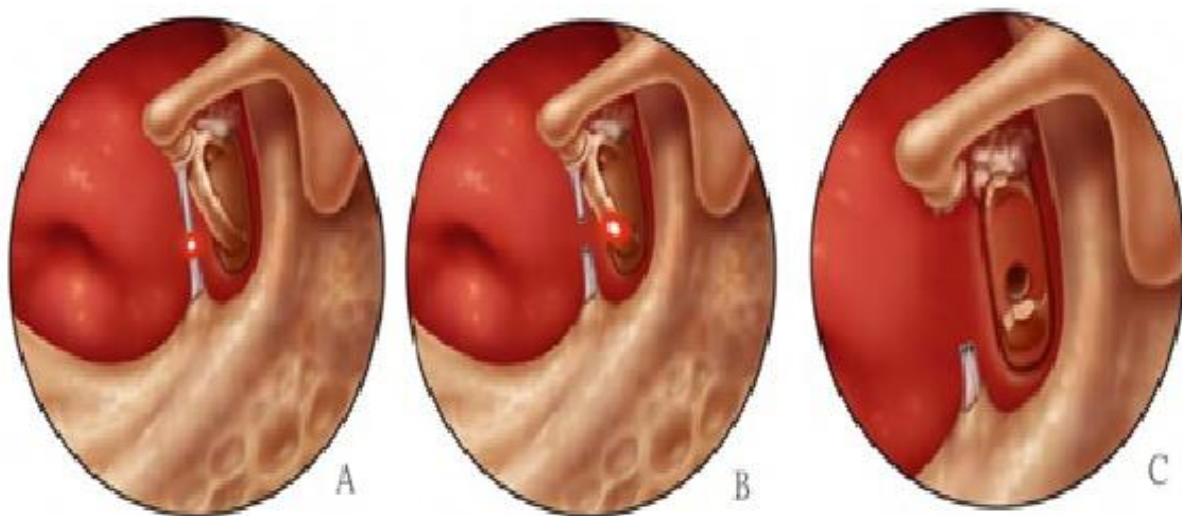


Figure 60 : Utilisation du laser.

- A. Section du tendon de l'étrier au laser
- B. Section de la branche postérieure de l'étrier au laser
- C. Platinotomie au laser.

iv. Incidents per-opératoires :

- **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.

- **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.

- **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].

- **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 (fig. 32) : 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 (fig. 33).

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].

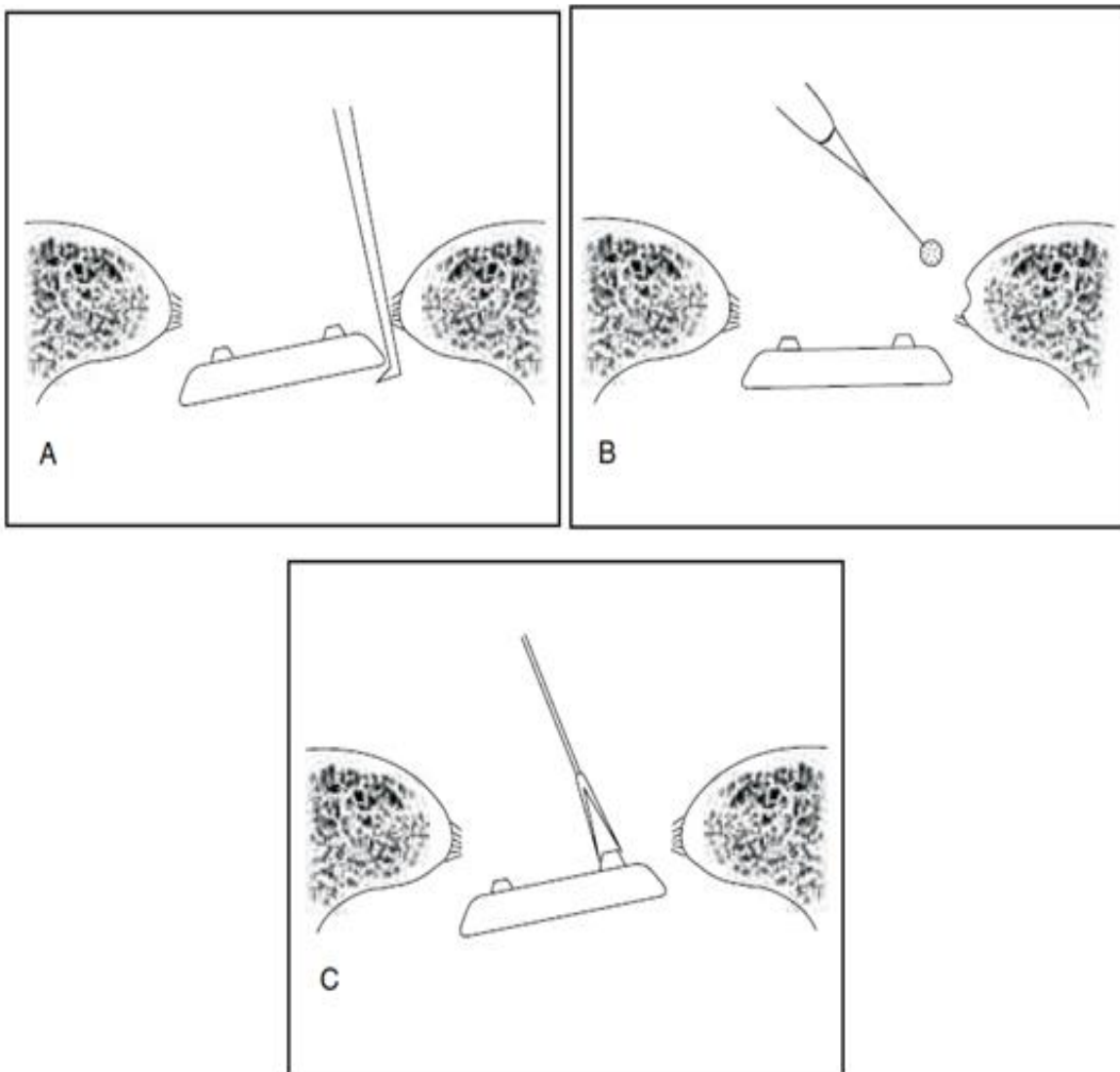


Figure 61 : Extraction d'une platine flottante .

- 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.

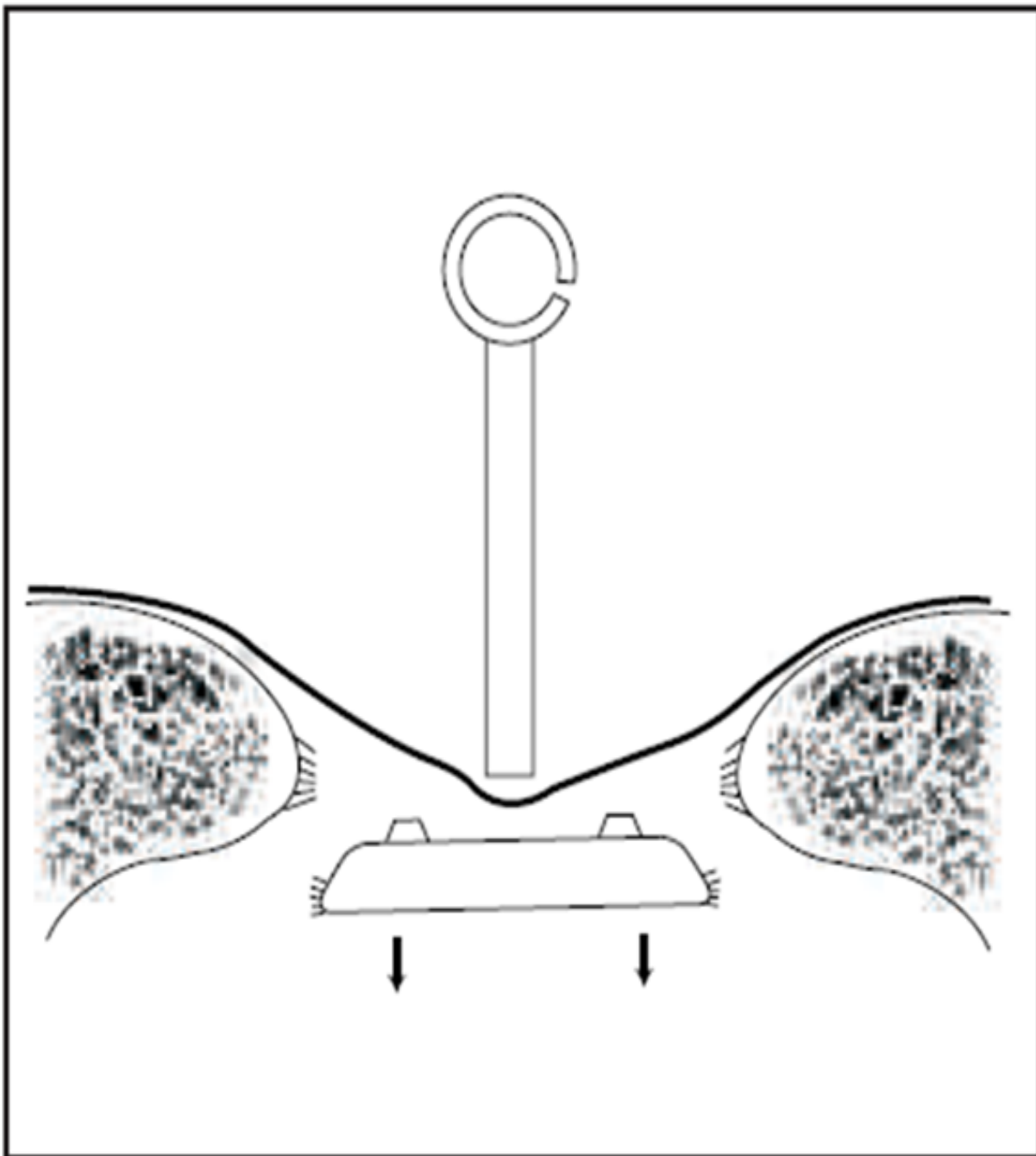


Figure 62 : Platine flottante abandonnée dans le labyrinthe et poursuite de l'intervention (interposition - piston).[6]

- **Fracture platinaire [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.

- **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.

- **Perte de liquide périlymphatique et geyser labyrinthique [6,7]**

Le geyser 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 l'éptoméningé. Cette malformation est décelable sur l'examen TDM préopératoire en montrant l'absence partielle ou totale du modiolus. La suspicion TDM d'oreille geyser 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].

- **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.

- **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.

v. Complication post-opératoire

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.

3. Complications sur le système cochléo-vestibulaire :

Deux types de complications auditives peuvent apparaître après chirurgie de l'otospongiose : une aggravation ou une absence d'amélioration auditive, l'apparition ou l'aggravation d'acouphènes [45].

Plusieurs études de la littérature montrent que les résultats auditifs et les risques opératoires dans la chirurgie de l'otospongiose sont fortement liés à l'expérience du chirurgien [128, 129]. **Yung et al.** (2006) [130] ont analysé les taux d'échecs lors des cent premières stapédectomies réalisées par deux chirurgiens. Les surdités de perception postopératoires sont survenues lors des vingt premiers cas. L'analyse des résultats et des complications de cette chirurgie leur permet d'envisager une maîtrise de l'acte opératoire après 60 à 80 interventions. Un entraînement régulier leur semble être un facteur important de succès. Bien entendu, cette notion pose le délicat problème de l'apprentissage de la chirurgie de l'otospongiose.

◆ Surdité de perception endocochléaire postopératoire :

La complication la plus redoutée de la chirurgie de l'otospongiose est l'apparition ou l'aggravation d'une surdité endocochléaire. Sur une importante série portant sur 2527 patients, **Vincent et al.** [131] ont rapporté un taux de 5,15% de surdité neurosensorielle postopératoire sévère. Cette surdité est expliquée par la présence d'une fistule péri-lymphatique postopératoire seulement dans huit cas. **Mann et al.** sur une série de 1229 cas, rapporte 20 surdités sévères (1,62%) dont 12 ont évolué vers la cophose (1%) [132]. Ce risque de surdité endocochléaire augmente lorsqu'il s'agit d'une chirurgie de première intention (1,3% des cas), d'une première révision (11,3%) ou d'une seconde révision chirurgicale (16,6%) [133]. Les facteurs pronostiques d'une telle complication n'apparaissent pas clairement dans la littérature. **Mann** recommande la prescription d'une antibioprophylaxie systématique

pour diminuer le risque de labyrinthite infectieuse postopératoire, mais cette attitude n'est pas unanimement admise dans la littérature. Pour certains auteurs, l'antibioprophylaxie postopératoire ne doit pas être systématique et doit être adaptée au terrain et aux conditions opératoires [105].

Un examen tomodensitométrique postopératoire permet parfois d'évoquer une cause possible à cette surdité endocochléaire (granulome, pénétration de la prothèse dans l'oreille interne, fistule péri-lymphatique avec pneumolabyrinthe) [134]. Néanmoins, il faut être prudent lors de l'interprétation des images tomodensitométriques, notamment du fait de l'absence de parallélisme entre l'état auditif du patient et le degré de pénétration du piston dans le vestibule. La présence d'un pneumolabyrinthe en période postopératoire n'est pas rare, même lorsque l'intervention et ses suites ont été très simples [45].

La récupération auditive après une reprise chirurgicale est rare [135].

♦ **Acouphènes postopératoires :**

Plusieurs études se sont intéressées à l'évolution des acouphènes après une chirurgie de l'otospongiose. L'amélioration des acouphènes est estimée dans la littérature entre 35% [136] et 95% des cas [137, 138]. L'amélioration de la perception des acouphènes semble proportionnelle à l'amélioration auditive [139].

♦ **Vertiges postopératoires :**

Les vertiges postopératoires sont fréquents. Ils sont estimés à 15% [140]. Ils sont typiquement décrits comme des vertiges de brève durée, associés à une sensation d'instabilité lors des changements brusques de position. Ils disparaissent spontanément en quelques jours et seraient liés à une fistule périlymphatique transitoire [45]. La présence d'intenses vertiges avec la présence d'un nystagmus battant vers l'oreille saine, d'acouphènes, d'une aggravation des seuils auditifs en conduction osseuse doit faire craindre une labyrinthite [141].

La prescription d'un traitement antibiotique, voire corticoïde est nécessaire [105].

La persistance de vertiges postopératoires tardifs doit faire rechercher la présence d'une fistule péri-lymphatique [142]. Les fistules péri-lymphatiques après chirurgie de l'otospongiose représentent 9% à 10% des échecs chirurgicaux rapportés dans la littérature [143, 144]. La sémiologie de ces fistules est souvent trompeuse, pouvant mimer une maladie de Ménière, et associe une surdité de perception souvent fluctuante, des acouphènes, des vertiges ou une instabilité. Les symptômes peuvent apparaître aux changements de position, lors du mouchage ou d'éternuements [45]. La possibilité d'une surdité de transmission a été rapportée [145]. Ces fistules peuvent être liées à un défaut d'étanchéité au niveau de la fenêtre ovale lors de l'acte opératoire ou être secondaires, survenant parfois des années après l'intervention. L'interposition d'une greffe d'aponévrose après la réalisation d'une platinectomie totale ou partielle permet de limiter le risque de fistule [45]. La technique de platinotomie calibrée, avec ou sans interposition, semble plus rarement compliquée de fistule [146, 147]. L'étude clinique d'un patient chez lequel on suspecte la présence d'une fistule est difficile. Le signe de la fistule, recherché avec un spéculum pneumatique, est inconstant [45].

Le traitement des fistules péri-lymphatiques après stapédecomie repose sur une reprise chirurgicale. La fistule est localisée au niveau de la fenêtre ovale.

L'ancien greffon est usuellement enlevé puis remplacé par une nouvelle greffe d'aponévrose et le piston est ensuite replacé [144, 148].

4. Complications sur le système tympano-ossiculaire :

◆ Plaie de la membrane tympanique :

Une plaie de la membrane tympanique survient généralement lors du décollement du lambeau tympano-méatal. Sa fréquence a été estimée à 1,9% des cas [45]. Une greffe d'aponévrose temporale ou de périchondre, effectuée en fin d'intervention, permet le plus souvent d'obturer la déchirure avec succès [149].

◆ Granulome inflammatoire postopératoire :

Un granulome de nature inflammatoire peut se développer au contact de la fenêtré ovale. Il serait lié à la présence de pansements gélatineux posés au moment de l'intervention au contact des fenêtrés [150]. Sa prévalence est estimée entre 1,3% et 5% [151]. Le tympan apparaît légèrement inflammatoire. Une dégradation progressive de l'audition, comprenant une participation endocochlaire, apparaît durant les 15 premiers jours postopératoires [122]. Une réintervention précoce, durant les 15 premiers jours postopératoires, limiterait la dégradation auditive [150].

◆ Complications mécaniques postopératoires tardives :

L'absence de fermeture du Rinne postopératoire est une complication postopératoire dont l'explication peut être variée. Sa fréquence est estimée à 5,8% pour **Vincent et al.** [131] sur une série de 527 patients (146/2527). Les raisons de la persistance d'une surdité de perception ont été attribuées à une lyse de la longue apophyse de l'incus (34% des cas), une luxation de la prothèse (25%), une prothèse soit trop courte (14,3%), soit trop longue (3,4%) (56 patients) pour certains [131], à un déplacement de prothèse (81% des cas), à une refixation de la base du stapes (14%), à une fixation du malléus (4%), à une luxation (4%) ou à une fixation (2%) de l'incus (279 patients) pour d'autres [152]. **Battista et al.** ont évalué que 10% à 20% des patients opérés d'une otospongiose vont bénéficier d'une révision

chirurgicale dans vingt ans suivant la chirurgie initiale [153].

♦ **Cholestéatome postopératoire :**

Les cholestéatomes sont exceptionnels et sont décrits le plus souvent dans des cas cliniques isolés [154]. Ils surviennent souvent plusieurs années après l'intervention initiale. Ils pourraient être liés à l'inclusion peropératoire de cellules épidermiques dans la caisse du tympan, soit avec un instrument, soit avec la greffe [155].

5. Autres complications :

♦ **Lésion de la corde du tympan :**

Lors de l'abord de la région stapédo-vestibulaire, la corde du tympan peut être étirée ou sectionnée, le plus souvent de manière accidentelle. Ce traumatisme peut être responsable de troubles du goût des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue homolatérale, qui régressent le plus souvent en quelques semaines lorsque la corde a été anatomiquement préservée [75].

♦ **Méningite postopératoire :**

Il s'agit d'une complication exceptionnelle, soit favorisée par une malformation de l'oreille interne, soit liée à une labyrinthite postopératoire [156, 157, 158].

♦ **Paralysie faciale postopératoire :**

Une paralysie faciale périphérique postopératoire peut apparaître immédiatement ou secondairement à l'acte opératoire. Lorsqu'elle est constatée au réveil du patient, elle peut être en rapport avec l'anesthésie locale ou être liée à un traumatisme du nerf facial, en particulier lorsque le canal facial est déhiscent ou présente un trajet atypique. L'attitude est identique à celle effectuée lors d'une paralysie faciale post-traumatique [159]. Les paralysies faciales secondaires ne semblent pas liées à un traumatisme peropératoire du canal facial. Dans quelques

cas, le traumatisme serait lié à un échauffement du canal facial lié à l'utilisation du laser [160, 161]. Leur prévalence est estimée à 0,5% [162, 163]. La paralysie apparaît quelques jours (moyenne = 5,5 jours) après l'opération [163]. Le traitement repose sur la corticothérapie. Elles sont de bon pronostic ; leur récupération survient en moyenne dans les deux mois postopératoires [162].

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.

- **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.

- **Traitements médicamenteux :**

- ◆ **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.

- ◆ **Bisphosphonates**

Ces molécules, surtout celles de troisième génération (zolédronate, 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.

◆ 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]

◆ 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.

◆ 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.

♦ **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.

6. Indications :

a. Traitement chirurgical :

• 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 exsangue, 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.

- **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 fenêtre 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 fenêtre 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.

I. 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 antibioprophylaxie 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 3ème 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 stapédecomie, 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 1 mois, 3 mois 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.

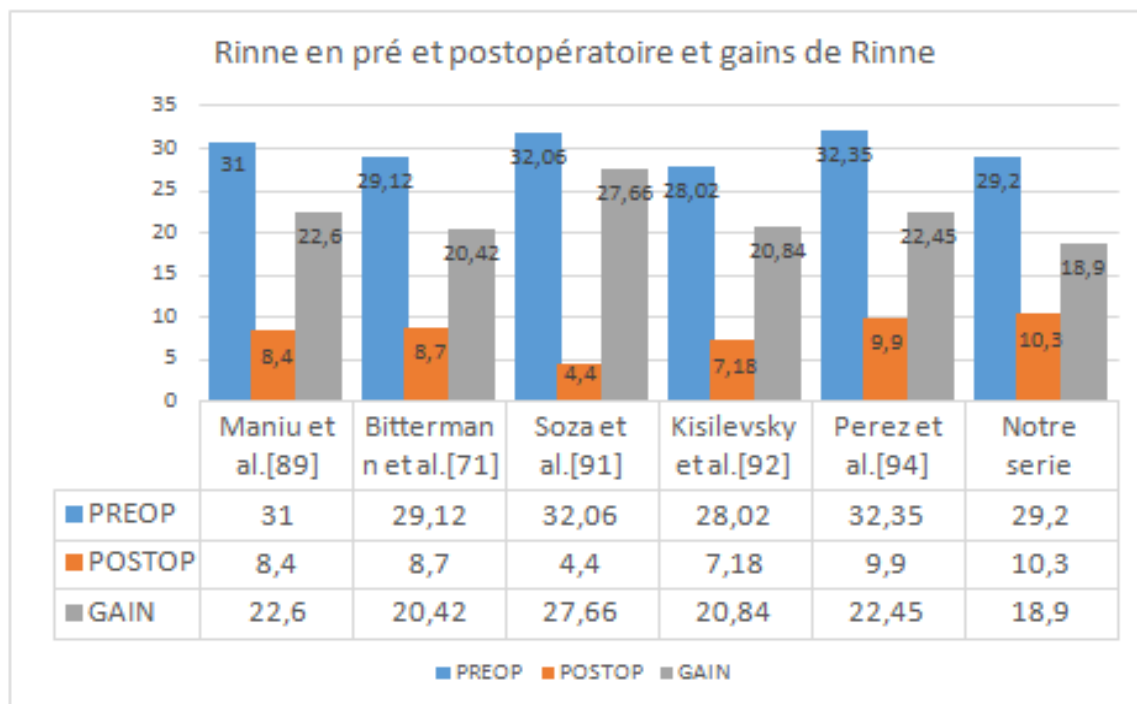


Figure 63 : Rinne en pré et postopératoire et gains de Rinne selon la littérature.

L'échec chirurgical est défini pour nous, comme pour la plupart des auteurs, par l'obtention d'un Rinne postopératoire supérieur à 10 dB. Dans notre série, le taux du non fermeture complète du Rinne ($RPO \leq 10$ dB) était de 19,5 % lors du premier contrôle (1 mois), de 25 % lors du deuxième contrôle (6 mois).

Au dernier contrôle de nos malades (12 mois), le taux de fermeture complète du Rinne était de 19,5 %. Ce résultat est comparable à ceux retrouvés dans la littérature.

Tableau 5 : le taux du non fermeture complète du Rinne.

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Taux d'échec
R.Mani et al.[69]	310	12,70%
Bittermann et al. [71]	666	27,90%
Quaranta et al.[90]	151	15,30%
Maniu.A et al.[89]	152	19%
Souza et al.[91]	210	12,40%
Kisilevsky et al.[92]	1369	18%
Vincent.R et al.[93]	3050	5,80%
Notre série	44	19,50%

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).

La figure 65 rapporte les seuils de CO en pré et postopératoire ainsi que les gains en CO en postopératoire selon la littérature et les compare à notre série.

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 de 8,3 dB sur la fréquence de 2000 Hz.

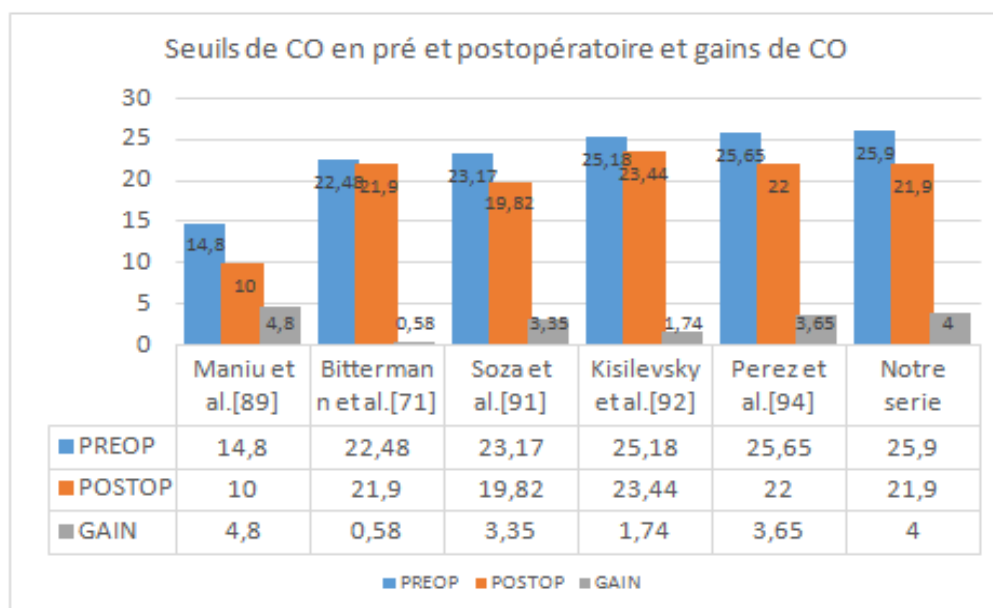


Figure 64 : Seuils de CO en pré et postopératoire et gains de CO selon la littérature.

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.

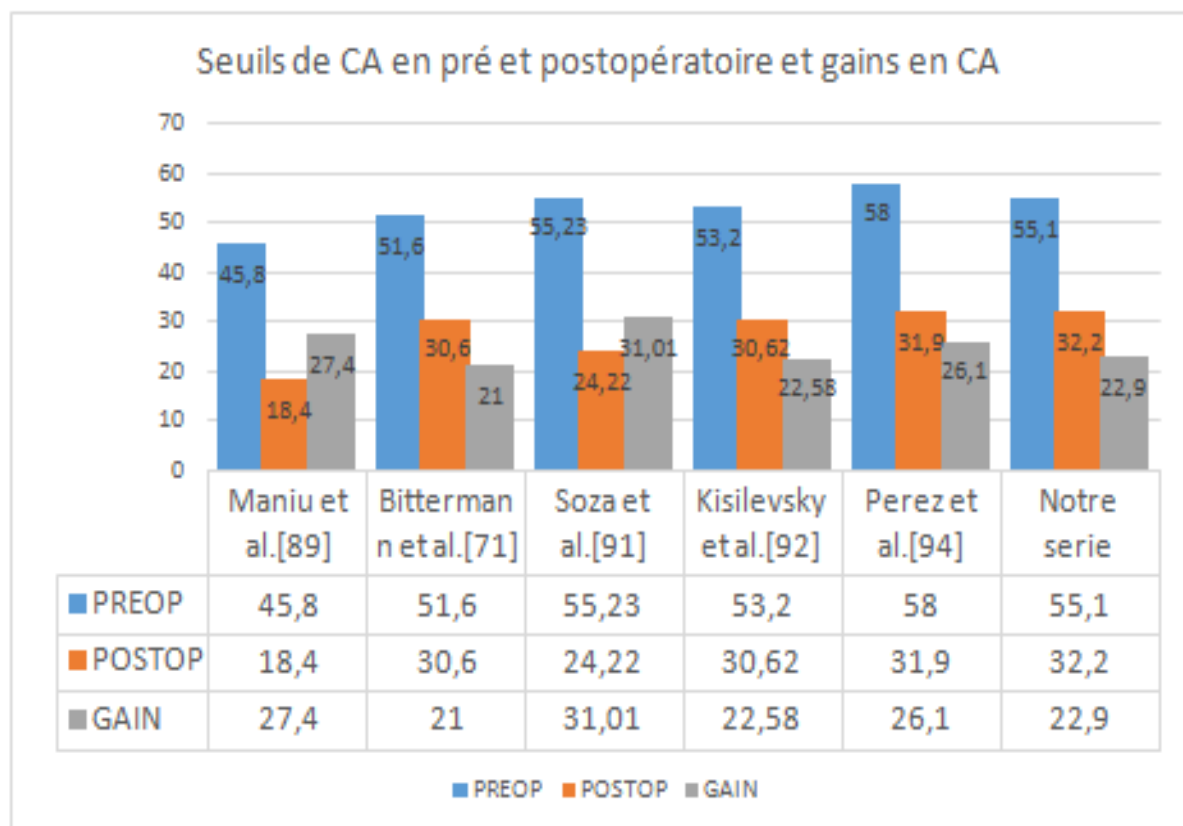


Figure 65 : Seuils de CA en pré et postopératoire et gains en CA selon la littérature.

Chez nos patients les gains en conduction aérienne ont dépassé 20 dB chez 31 patients (70,45 %) et était de 20 dB ou moins chez 12 patients (27,27%).

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 l'échec chirurgicale.

J. Facteurs prédictifs de l'échec de l'acte chirurgical et ses principales complications :

1. Facteurs prédictifs de l'échec :

◆ Nous avons étudié sept variables pouvant potentiellement être corrélées à l'échec fonctionnelle avec comme critère de réussite un RPO \leq 10dB :

1. Age : $\leq 35ans$ / >35 ans.
2. Sexe : homme/ femme.
3. Stade audiométrique d'Aubry : stade 1-2 / stade 3-4.
4. Geste platinaire : 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 06 – Facteurs prédictifs de l'échec chirurgical .

Variables		Taux d'échec chirurgical	Pronostic
Age	≤ 35 ans	29,5%	0,162
	> 35 ans	11%	
Sexe	Homme	23,10%	0,689
	Femme	17,40%	
Stade audiométrique	Stade I-II	4,80%	0,007
	Stade III-IV	40%	
Geste platinaire	Platinectomie	14,30%	0,152
	Platinotomie	37,50%	
Diamètre du piston	0,4 mm	22,80%	0,546
	0,6 mm	14,30%	
Persistance d'un vertige postop	Oui	50%	0,274
	Non	17,70%	
Rinne préopératoire	≤ 25 dB	16,70%	0,774
	> 25 dB	20,90%	

- ◆ 4 facteurs pouvaient être les plus corrélés à l'échec fonctionnel :
 - L'âge : ≤ 35 ans / > 35 ans ;
 - Le sexe : masculin / féminin ;
 - Le stade audiométrique d'aubry : stade i - ii / iii - iv ;
 - Le geste platinair : platinectomie partielle / Platinectomie totale.

a. Âge :

Tableau 7 : L'échec chirurgical en fonction de l'âge selon la littérature.

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Echec chirurgical	
Deniz B, et al.[67]	177	≤ 40 ans	27,20%
		> 40 ans	21,50%
Kishimoto et al.[68]	234	-----	
R. MANI et al.[69]	310	≤ 35 ans	14,60%
		> 35 ans	11%
Shiao et al [70]	109	≤ 40 ans	46%
		> 40 ans	45,80%
Notre série	44	≤ 35 ans	29,50%
		> 35 ans	11%

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 (non fermeture du Rinne dans 29,5% de cas) et ceux obtenus chez les sujets âgés de plus de 35 ans (non fermeture du Rinne dans 11% 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 moins de 40 ans avaient moins de 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 d'échec chirurgical plus significative chez les sujets âgés de plus de 50ans,

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

b. Sexe :**Tableau 8 : L'échec chirurgical en fonction du sexe selon la littérature.**

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Echec chirurgical	
		Homme	Femme
Deniz B, et al.[67]	177	23%	25,87%
Kishimoto et al. [68]	234	-----	----- -----
R. MANI et al.[69]	310	12,40%	12,90%
Shiao et al [70]	109	54,50%	42,10%
Notre série	44	23,10%	17,40%

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 du non fermeture complète du Rinne ce que s'accordent à dire également les auteurs cités dans le **Erreur ! Source du renvoi introuvable.** 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.

c. Stade audiométrique :

Tableau 09 : L'échec chirurgical en fonction du stade audiométrique d'Aubry selon la littérature.

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Echec chirurgical	
		stade I ou II	stade III ou IV
Deniz B, et al.[67]	177	5,80%	38%
R. MANI et al.[69]	310	6,50%	46%

Shiao et al [70]	109	5,20%	42%
Notre série	44	4,80%	40%

Dans notre série, le taux du non fermeture complète du Rinne était de 4,8% chez les patients au stade I ou II d'Aubry contre un taux de 40% 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 du non fermeture complète du Rinne passe de 6% au stade I/II à 44,4% au stade III/IV retrouvant ainsi une relation très significative ($P=0,0001$) entre le stade audiométrique d'Aubry et l'échec chirurgical.

d. Geste platinaire :**Tableau 10: Echec chirurgical en fonction du geste platinaire selon la littérature.**

Auteurs	Nombre d'oreilles opérées	Echec chirurgical	
		Platinectomie	Platinotomie
R. MANI et al.[69]	310	14,50%	14,60%
Kishimoto et al.[68]	234	-----	-----
Notre série	44	14,30%	37,50%

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 ($p= 0,152$) du non fermeture complète du Rinne entre les platinectomies (14,3%) et les platinotomies (37,5%).

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 technique peut jouer le rôle le plus important pour éviter les complications.

e. Conclusion :

2 variables sont retenues comme ayant une relation significative avec l'échec fonctionnel ($p<0,05$) ; il s'agit de l'âge ($p=0,0362$) et du **stade audiométrique d'Aubry** ($p=0,0069$).

2. Principales complications postopératoires :

- ◆ Nous avons réalisé ensuite une étude des principales complications postopératoires :
- Les Complications sur le système cochléo-vestibulaire .
- Les Complication su le système tympano-ossiculaire.
- Autres complications rares (exceptionnelle)
- ◆ Les complications sur le système cochléo-vestibulaire :

Trois types de complications auditives peuvent apparaitre après chirurgie de l'otospongiose (tableau) :

- L'apparition d'une surdité de perception endocochleaire (hypoacousie).
- L'apparition ou l'aggravation d'acouphènes.
- L'apparition des vertiges.

Tableau 11 : les complications sur le système cochléo-vestibulaire.

Complications sur le système cochléo-vestibulaire	Nombre de cas	Pourcentage %
Surdité de perception endocochleaire	6	13,63
Acouphènes	14	31,81
Transitoire	10	22,72
Persistantes	4	9,09
Vertiges	10	22,72
Transitoire	7	15,9
Persistant	3	6,81

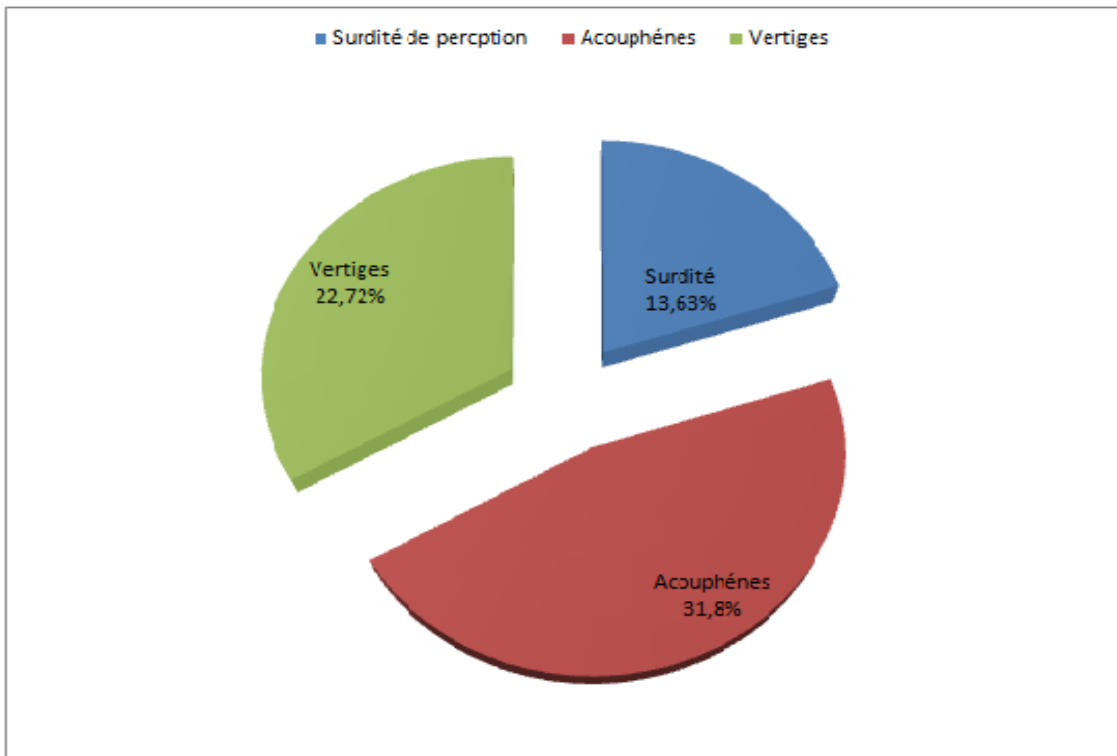


Diagramme 10 : R partition des complications sur le syst me cochl o- vestibulaire.

D'apr s la litt rature ; la surdit  de perception est la complication la plus redout e de la chirurgie de l'otospongiose,son pourcentage est  stim  a 5,15 %.

L'aparition des acouph nes est estim e dans la litt rature entre 30% et 90% des cas.

Les vertiges postop ratoires sont fr quents. Ils sont estim s   15% selon la litt rature.

• **Les Complication su le syst me tympano-ossiculaire :**

Quatre types de complications auditives peuvent apparaitre apr s chirurgie de l'otospongiose (tableau) :

- Plaie de la membrane tympanique.
- Granulome inflammatoire postop ratoire.
- Complications m caniques postop ratoires tardives.
- Cholest atome postop ratoire.

Tableau 12 : Complications sur le système tympano-ossiculaire.

Complications sur le système tympano-ossiculaire	Nombre de cas	Pourcentage %
Plaie de la membrane tympanique	1	2,27
Granulome inflammatoire	2	4,54
complications mécaniques	3	6,81
Cholestéatome	0	0

D'après la littérature la fréquence des complications mécaniques est estimée à 5,8 %.

La fréquence des granulome de nature inflammatoire est estimée entre 1.3 et 5% d'après la littérature.

La fréquence des plaies de la membrane tympanique est estimée à 1,9 %.

• **Autres complications :**

Deux complications auditives peuvent apparaître après chirurgie de l'otospongiose :

- Paralysie faciale postopératoire (1 cas soit 2,27 %).
- Dysgueusie postopératoire transitoire (1 cas soit 2,27 %).

La prévalence des paralysie faciale est estimée selon la littérature à 0,5 %.

Tableau 13 : comparaison des données de notre série avec les données de la littérature.

les complications postopératoire	Données de la littérature	Données de notre etude
surdité de perception	5,15%	13,63 % (6 cas)
Vertiges	15%	22,72 % (10 cas)
Acouphènes	35-95 %	31,81 % (14 cas)
Plaie de la membrane tympanique	1,90%	2,27 % (1 cas)
Granulome inflammatoire	1,3-5 %	4,54 % (2 cas)
Complications mécaniques	5,80%	6,81 % (3 cas)
Paralysie faciale	0,50%	2,27 % (1 cas)

Tableau 14 : comparaison des trois principales complications de notre série avec la littérature.

Auteurs	Surdité de perception	de Vertige	Acouphéne
Yung et al.	20%	15%	40%
Mann et al.	1,62%	20%	37%
Vincent et al.	5,15%	13%	35%
Notre série	13,63%	22,72%	31,81%

- ◆ 3 variables sont retenues comme complications les plus fréquentes :
- Acouphènes postopératoires.
- Vertiges postopératoire.
- Surdit  de perception endo-cochl aire.

CONCLUSION

L'otospongiose est une des principales étiologies des surdités acquises de l'adulte, dont l'exploration et la prise en charge sont actuellement bien codifiées. Elle reste l'une des indications les plus fiables et les moins discutées de la cophochirurgie.

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.

De notre étude émergent deux facteurs indépendants significativement prédictifs de l'échec fonctionnel : un âge à l'intervention au-delà de 30 ans et un stade audiométrique III ou IV d'Aubry. Ceci soulève le problème du retard diagnostique, lié à son tour au niveau socioéconomique des patients et au nombre réduit des otologistes par rapport à la population générale dans notre pays.

Cependant, ces facteurs ne contre-indiquent pas le traitement chirurgical qui reste bénéfique et permet entre autres, une meilleure adaptation audioprothétique .

RESUMES

Résumé

Titre : La Chirurgie de l'Otospongiose: Facteurs prédictifs d'échec de l'acte chirurgical ainsi que ses principales complications postopératoires :

Expérience du Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale de l'Hôpital Militaire
Moulay Ismail -Meknès à propos de 44 cas.

Auteur : Monsieur Ezzouhri Badr.

Rapporteur de thèse : Professeur ATTIFI Hicham.

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

L'otospongiose est une ostéodystrophie primitive de la capsule otique. Elle associe des phénomènes d'ostéolyse et de reconstruction responsable de la formation de foyers otospongieux . C'est une des principales étiologies des surdités acquise de l'adulte ,dont l'exploration et la prise en charge sont actuellement bien codifiées. Le traitement de l'otospongiose est chirurgical, ses aspects techniques sont codifiés , mais variés et ses résultats sont habituellement excellents.

Nous avons mené une étude rétrospective concernant 44 patients ayant fait l'objet de 44 intervention chirurgicales réalisées entre janvier 2015 et janvier 2020 au service d'ORL de l'HMMI-Meknès.

L'objectif de la présente étude est d'évaluer les résultats audiométriques, à court et à moyen terme, et déterminer les facteurs prédictifs de l'échec de l'acte chirurgical, et ses principales complications.

L'évaluation des résultats de la chirurgie de l'otospongiose a été réalisée en analysant les audiogrammes postopératoires a 1 mois , 6 mois , 12 mois , plusieurs facteurs potentiellement prédictifs de l'échec de l'acte chirurgical ont été étudiés ainsi que c'est principales complications , le succès chirurgical a été défini par un Rinne postopératoire : $RPO \leq 10$ dB.

Plusieurs facteurs sont incriminé dans l'échec du traitement chirurgical , est complique entre autres les résultats de l'acte chirurgical.

Abstract

Title : Otosclerosis surgery: predictive factors leading to failure of the surgical procedure as well as its main postoperative complications : Experience of the ENT – Head and Neck Surgery Department of the Moulay Ismail Military Hospital –Meknès about 44 cases.

Author : Mr. Ezzouhri badr.

Doctoral advisor : Professor ATTIFI Hicham.

Keywords: Otosclerosis – Surgery – Results– Predictive factors– Complications.

Otosclerosis is a primary ostodystrophy of the otic capsule. It combines the phenomena of osteolysis and reconstruction responsible for the formation of otosclerotic foci. It is one of the main étiologies of acquired deafness in adults ,the exploration and management of which are currently well codified. The treatment of otosclerosis is surgical , its technical aspects are codified ,but varied and its results are usually excellent.

We carried out a retrospective study on 44 patients having undergone 44 surgeries carried out between june 2015 and june 2020 in the ORL department of the moulay ismail military hospital in Meknes .

The objective of the present study is to evaluate the audiometric results , in the short and medium term and to determine the predictive factors of failure of the surgical act , and its main complications.

The evaluation of the results of the otosclerosis surgery was carried out by analyzing the postoperative audiometric at 1 months , 6 months, 12 months, several potentially predictive factors of failure of the surgical act were studied as well as this is main complications ,surgical success was defined by a postoperative Rinne : RPO \leq 10 dB.

Several factors are incriminated in the failure of the surgical treatment , is complicating among others the results of the surgical act .

ملخص

تصلب الأذن هو الحثل العظمي الأولي للكبسولة الأذنية. فهو يجمع بين ظاهرة انحلال العظام وإعادة البناء المسؤولة عن تكوين مواقع تصلب الأذن. هذا هو أحد المسببات الرئيسية للضمم المكتسب لدى البالغين ، وقد تم حاليًا تقنين استكشافاته وإدارته جيدًا. علاج تصلب الأذن جراحي وجوانبه الفنية مقننة ولكنها متنوعة وعادة ما تكون نتائجه ممتازة. أجرينا دراسة بأثر رجعي على 44 مريضًا خضعوا لـ 44 عملية جراحية تم إجراؤها بين يناير 2015 ويناير 2020 في قسم الأنف والأذن والحنجرة في المستشفى العسكري مولاي اسماعيل بمكناس.

الهدف من هذه الدراسة هو تقييم نتائج قياس السمع على المديين القصير والمتوسط ، وتحديد العوامل التي تنبئ بالفشل الجراحي ومضاعفاته الرئيسية.

تم تقييم نتائج جراحة تصلب الأذن من خلال تحليل المخططات السمعية بعد العملية الجراحية بعد شهر ، 6 شهور ، 12 شهر ، تمت دراسة العديد من العوامل التنبؤية المحتملة لفشل العملية الجراحية بالإضافة إلى هذه المضاعفات الرئيسية ، النجاح الجراحي كان حددها Rinne بعد الجراحة: RPO 10 ديسيبيل.

هناك عدة عوامل متورطة في فشل العلاج الجراحي ، بما في ذلك تعقيد نتائج

الجراحة.

ANNEXE

FICHE D'EXPLOITATION DES DONNEES :

FICHE PATIENT N° :

Données générales

Nom et prénom :

Age : ans

Sexe : M F

Oreille opérée : Droite Gauche

Durée d'hospitalisation : jours

Signes fonctionnels

.Surdité

Antécédents familiaux :

Non

Oui :

Evolution :

Brutale

Progressive :

Caractère uni/bilatéral :

Unilatéral

Bilatéral

Paracousie de Willis :

Absente

Présente

Aggravation par la grossesse :

Non

Oui

.Acouphènes

Absents

Unilatéraux

Bilatéraux

.Vertiges

Absents

Présents

Examen clinique

.Otoscopie

Tympan normal

Tympan séquellaire

Tympan perforé

.Acoumétrie

Rinne :

Positif

Négatif

Weber :

Indifférent

Latéralisé

Audiométrie préopératoire

Type de surdité :

De transmission

Mixte

Caractère uni/bilatéral :

Unilatéral

Bilatéral

Stade audiométrique :

I

II

III

V

	CA	CO	Rinne
500 HzdBdBdB
1000 HzdBdBdB
2000 HzdBdBdB
4000 HzdBdBdB

Impédancemétrie

Tympanogramme :

Pic médian normal

Diminution de la compliance

Réflexe stapédien :

Présent

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

Piston

Diamètre :

0,4 mm

0,6 mm

Longueur : mm

Difficultés/incidents opératoires

Non

Oui :

Suites opératoires

Simple

Acouphènes

Vertiges

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] *gray's anatomie*
- [2] *Anatomie et physiologie humaine*
- [3] *Anatomie humaine pc*
- [4] *D'après EMC 2009 - Traitement chirurgical de l'otospongiose*
- [5] *Physiologie humaine pc*
- [6] *Monographie*
- [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. HearRes. 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. CurrOpinOtolaryngol Head Neck Surg. 2006: 14:347-51.*
- [13] *ARNORLD 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]. LaryngolRhinolOtol (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. EarNoseThroat 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; histopatologiskeundersøgelseraf 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 OtolRhinolLaryngol 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 OtolRhinolLaryngol 1986; 95: 176–80.*
- [26] GERSDORFF M, NOUWEN J, GILAIN C, DECAT M, BETSCHHC. *Tinnitus and otosclerosis. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2000; 257: 314–6.*
- [27] Onurlsmi, Osman Erdogan, Mesut Yesilova, Cengiz Ozcan, DidemOvla, Kemal Gorur. *Does stapes surgery improve tinnitus in patientswith 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. OtolNeurotol 2003;24:854–62.*
- [29] ImauchiY,LombesM,Laine P, Sterkers O, FerraryE, 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. RevLaryngolOtolRhinol (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 SciMonit 2008;14. CR505-10*
- [37] F. Rubin, A. Lacan, P. Halimi, P. Bonfils otospongiose
- [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. OtolNeurotol 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 OtolaryngolAlliedSci 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. Third generation 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 ankylotic 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] *RUPELLAN 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 stapediaal 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*
- [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 OtolRhinolLaryngol.* 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, Mesoletta M, Iengo M. Stapedotomy: functional results with different diameter prostheses. *ORL J OtorhinolaryngolRelat 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. *OtolNeurotol* 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. *OtolNeurotol* 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. *OtolNeurotol* 2009;30:1071-1078.
- [83] Mangham CA Jr. Titanium CliP piston versus platinum-ribbon Teflon piston: piston and fenestra size affect air-bone gap. *OtolNeurotol* 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 LaryngolOtolRhinol* 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 LaryngolOtol.* 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. Otolology&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. Otolology&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] Case courtesy of Dr Tim Luijkx, Radiopaedia.org, rID: 39363
- [97] Beales, PH. Otosclerosis . Bristol; John Wright and Sons: 1981.

جراحة تصلب الأذن، الفشل والمضاعفات

(بصدده 44 حالة)

تجربة بالمستشفى العسكري مولاي اسماعيل مكناس

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/10/22

من طرف

السيد الزوهرى بدر

المزداد في 16 مارس 1990 بمكناس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

تصلب الأذن - جراحة - نتائج - تنبؤات الفشل - مضاعفات

اللجنة

الرئيس	السيد كريم نظور.....
	أستاذ مبرز في جراحة الأنف والأذن والحنجرة
المشرف	السيد هشام عاطفي.....
	أستاذ مبرز في جراحة الأنف والأذن والحنجرة
أعضاء	السيد علي البوخاري.....
	أستاذ مبرز في جراحة الأنف والأذن والحنجرة
	السيد توفيق افريشة.....
	أستاذ مبرز في علم الأشعة
	السيد محمد سيناء.....
	أستاذ مبرز في علم التشريح الدقيق