



ROYAUME DU MAROC
Université Mohammed V – Rabat
Faculté de Médecine et de Pharmacie
RABAT



Année : 2022

N° : MS111/22

Mémoire de fin d'études

Pour l'obtention du diplôme national de spécialité en

« ORL »

Intitulé

Syndrome de Minor bilatéral

Présenté par :

Dr. Mohamed MOUMNI

Sous la direction de :

Professeur Saloua OURAINI

DEDICACES

Notre maitre et Président de jury
Monsieur Fouad BENARIBA
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

*Nulle expression n'est convenable pour vous exprimer
cher maitre ma gratitude pour votre patience et votre parrainage, que
vous nous avez consacré. Je tiens à saisir cette occasion pour vous
formuler ma reconnaissance et mon estime, les plus distinguées.*

Vous étiez, vous êtes et vous resterez toujours Mon Maître

Notre maire et membre du jury
Madame Leila ESSAKALI HOUSSYNI
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

*Votre présence, cher maitre, parmi mon jury
est un immense honneur pour moi et je tiens à vous remercier
pour votre contribution concrète dans notre formation, pour vos
encouragements, et votre extrême gentillesse.*

*Veillez accepter l'expression de ma haute
considération et mon profond respect*

Notre maitre et membre du jury
Monsieur Abdelilah OUIJAL
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

Je voudrais vous exprimer, Monsieur
mon respect le plus sincère, ainsi que ma profonde
gratitude pour votre contribution dans notre formation.
Veillez trouver dans ce travail, cher maître le témoignage de ma haute
considération, et de ma profonde reconnaissance

Notre maître et membre du jury
Monsieur Mohammed Anas BENBOUZID
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

*Je tiens à vous remercier, cher maître, de nous
avoir honorés par votre présence. Permettez-moi de vous
exprimer notre profonde reconnaissance pour votre participation
dans notre formation, ainsi que pour tous vos efforts et
encouragements.*

Notre maitre et membre du jury
Madame Razika BENCHEIKH
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

Permettez-moi, mon maître,
de vous témoigner mon estime et mon respect les plus sincères.
Puisse ce travail être le témoin de ma reconnaissance
et ma gratitude pour vos encouragements et
pour votre apport à notre formation.

Notre maitre et membre du jury
Monsieur Noureddine ERRAMI
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

*Je vous remercie pour votre accompagnement
et votre investissement tout au long de notre formation.*

*Vos nombreux et précieux conseils ainsi que votre motivation, votre rigueur,
votre passion pour le métier et l'intérêt porté à notre formation, ont contribué
amplement à notre apprentissage.*

*Je tiens également à vous exprimer toute
ma reconnaissance et ma sympathie pour votre accompagnement
et votre disponibilité au cours de ces dernières 5 années*

Et je vous en suis toujours reconnaissant.

A notre maître et directrice de mémoire

Madame Saloua OURAÏNI

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

Je vous remercie vivement de m'avoir fait l'honneur de diriger ce travail, sans ne jamais épargner aucun effort pour me guider dans l'élaboration de ce travail. Sans votre clairvoyance, vos corrections méticuleuses, ce travail n'aurait pas pu voir le jour. Je vous suis redevable pour votre modestie, sympathie, gentillesse, disponibilité et tout le temps que vous m'avez consacré. Puisse ce travail être le témoin de mon respect, ma reconnaissance et ma gratitude les plus distingués.

LISTE DES FIGURE

Figure 1 : Audiogramme service ORL CCF HMIMV Rabat : surdité de perception bilatérale sévère.....	8
Figure 2 : Audiométrie vocale : intelligibilité quasi nulle.	8
Figure 3 : Tympanogramme du service ORL et CCF à HMIMV : courbes de type A.....	9
Figure 4 : Tympanogramme HMIMV Rabat :Réflexe positif des 2 cotes.....	9
Figure 5 : Les cVEMP retrouvent une réponse à gauche : onde présente jusqu'au 70 dB . Côté droit : onde absente au-dessous de 95DB.....	10
Figure 6 : VHIT HMIMV Rabat : gain pathologique au niveau du canal supérieur gauche et des canaux latéraux homo et controlatéral	11
Figure 7 : TDM du rocher gauche : reconstruction en plan Pöschl montrant la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur étendue sur 5,3mm (Service ORL et CCF - HMIMV Rabat)	12
Figure 8 : TDM du rocher droit : reconstruction en plan Pöschl montrant la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur mesurant 2,2mm (Service ORL et CCF - HMIMV Rabat).....	12
Figure 9 : Coupe frontale à travers le côté droit du crâne révélant les trois principales régions de l'oreille (7).....	15
Figure 10 : Schéma de l'os temporal gauche montrant ses principales parties.....	16
Figure 11 : Anatomie de l'os temporal. a : Vue latérale gauche, b : Vue inférieure, c : vue médiale gauche (10)	19
Figure 12 : Constitution de l'oreille externe (20).....	20
Figure 13 : Schéma montrant les éléments de l'oreille moyenne (21).....	22
Figure 14 : l'oreille interne et ses différents constituants (22).....	24
Figure 15 : Orientation des canaux semi circulaires dans l'espace (25)	25
Figure 16 : le labyrinthe membraneux (21).....	27
Figure 17 : structure de la macule utriculaire et image microscopique des otolithes (26).....	28

Figure 18 : structure de l'ampoule des canaux semi circulaires (25)	29
Figure 19 : les cellules ciliées type I et type II (7)	30
Figure 20 : Anatomie du canal cochléaire (29)	32
Figure 21 : Représentation du sens de stimulation des macules utriculaire et sacculaire (32)	35
Figure 22 : Position d'une macule lorsque la tête est droite (à gauche) et lorsqu'elle est penchée vers l'avant (à droite) (7).....	36
Figure 23 : Fonctionnement de la crête ampullaire(29)	37
Figure 24 : Réflexe vestibulo-oculaire (32)	39
Figure 25 : Sections verticales dans le plan du canal semi-circulaire supérieur chez 4 spécimens droits, montrant les différents degrés d'ossification du canal (38)	47
Figure 26 : Phénomène de la troisième fenêtre dans la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur et dans la dilatation de l'aqueduc du vestibule (5)	51
Figure 27 : images de TDM des rochers montrant une déhiscence franche dans le bord supérieur de la crête antérieure du canal semi-circulaire supérieur dans le plan de Pöschl	58
Figure 28 : reconstruction tridimensionnelle montrant la déhiscence du CSC supérieur et son bombement dans la fosse crânienne moyenne (65).....	59
Figure 29 : Classification du Massachusetts Eye and Ear CT de SCD. La colonne de gauche	60
Figure 30 : Imagerie du canal semi-circulaire supérieur droit	62
Figure 31 : Audiogramme d'un patient atteint du syndrome de déhiscence du CSC supérieur gauche montrant une surdité de transmission avec des seuils de conduction osseuse supranormaux (5)	63
Figure 32 : cVEMP montrant l'apparition des réponses au-dessous de 90 dB à gauche (91) .	65

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES	3
A- BUT DU TRAVAIL :.....	4
B- TYPE ET LIEU DE L'ETUDE	4
C- RECUEIL DES DONNEES.....	4
D- REVUE DE LITTERATURE :	4
OBSERVATION CLINIQUE	5
A- IDENTITE :	6
B- MOTIF DE CONSULTATION :	6
C- ANTECEDENTS :	6
D- HISTOIRE DE LA MALADIE.	6
E- EXAMEN CLINIQUE	6
F- EXAMENS PARACLINIQUES :.....	7
G- CONCLUSION :.....	13
H- PRISE EN CHARGE :.....	13
DISCUSSION ET REVUE DE LITTERATURE	14
I. Rappels anatomiques.....	15
A- ANATOMIE DE L'OS TEMPORAL	16
B- OREILLE EXTERNE :.....	20
a. Le pavillon de l'oreille ou auricule	20
b. Le conduit auditif externe (CAE) :.....	21
C- OREILLE MOYENNE :	21
D- OREILLE INTERNE.....	23
1. Le labyrinthe osseux.....	23
a. Le vestibule :	24
b. Les canaux semi-circulaires :	24
c. La cochlée ou le limaçon :.....	26

c.	Le labyrinthe membraneux :	26
a.	Les organes otolithiques :.....	28
b.	Les conduits semi-circulaires	29
c.	Les cellules ciliées.....	30
d.	Le canal cochléaire :.....	31
e.	Le canal et le sac endolymphatique :	33
II.	Rappels physiologiques :.....	34
A-	PHYSIOLOGIE VESTIBULAIRE :	34
B-	LES AFFERENCES SENSORIELLES :	35
a.	Les afférences vestibulaires	35
b.	Les afférences visuelles :.....	38
c.	Les capteurs somesthésiques :.....	38
d.	Le système effecteur :	39
e.	Intégration multisensorielle de l'équilibre	40
C-	PHYSIOLOGIE DE L'AUDITION :.....	42
III.	Données épidémiologiques	45
IV.	Etiopathogénie :.....	46
V.	Physiopathologie	49
VI.	Présentation clinique	52
A-	SIGNES VESTIBULAIRES :	52
a.	Les vertiges :	52
b.	Oscillopsies	52
c.	Les mouvements oculaires et nystagmus :	53
B-	LES SIGNES AUDITIFS.....	54
a.	L'autophonie	54
b.	Les acouphènes :	54
c.	L'hyperacousie	54
d.	La surdité :.....	54
e.	La sensation de plénitude de l'oreille.....	55
C-	AUTRES SYMPTOMES :.....	55

VII. Diagnostic positif	56
A- CLINIQUE	56
B- IMAGERIE	56
a. TDM des rochers	56
b. Imagerie par résonnance magnétique	61
C- EXPLORATIONS AUDIO-VESTIBULAIRES :	62
a. Audiométrie tonale liminaire :	62
b. Impédancemétrie :	63
c. Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (VEMP).....	64
d. Vidéoystagmographie (VNG) et Vidéo Head Impulse Test (VHIT)	65
e. Echocochléographie	66
D- CRITERES DIAGNOSTIQUES	66
VIII. Diagnostic différentiel :	68
IX. Prise en charge :	70
A- TRAITEMENT CONSERVATEUR	70
B- TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	70
CONCLUSION.....	79
RESUMES.....	80
BIBLIOGRAPHIE	84

INTRODUCTION

La déhiscence du canal semi-circulaire supérieur ou antérieur se définit comme un défaut de sa couverture osseuse sur le toit du rocher. Elle met en relation directe la dure-mère de la fosse temporale avec les espaces périlymphatiques, créant ainsi une « troisième fenêtre », responsable de troubles de l'hydraulique des liquides labyrinthiques (1).

La première description remonte à 1998 où le chirurgien neuro-otologiste américain Lloyd Minor de l'équipe de l'Hôpital Universitaire de John Hopkins à Baltimore avait publié une série de 8 patients qui présentaient des signes vestibulaires provoqués par le son ou la pression sur le conduit auditif externe (2). Dès lors, la communauté scientifique s'est intéressée à cette pathologie rare et les publications se sont multipliées.

Le diagnostic du syndrome de Minor est difficile, car la symptomatologie est non spécifique et variable selon la taille de la déhiscence et sa topographie (3). Les signes vestibulaires comprennent des vertiges, des oscillopsies ou un nystagmus induit par les bruits intenses ou le changement de pression, associées ou non à des signes auditifs, à savoir, une autophonie, une hyperacousie, des acouphènes pulsatiles, et une surdité de transmission ou mixte(4).

La tomodensitométrie des rocher permet de mettre en évidence la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, cependant il n'est pas rare de découvrir une telle anomalie anatomique chez des patients asymptomatiques. L'exploration électrophysiologique par les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques aide à poser le diagnostic (5).

La prise en charge est chirurgicale visant à exclure la « troisième fenêtre ». Différentes interventions chirurgicales sont proposées. Il est important de noter que la majorité des patients ayant le syndrome de Minor décrits dans la littérature n'ont pas bénéficié de chirurgie(6).

MATERIELS ET METHODES

A- But du travail :

Le but du travail est de mettre en lumière cette pathologie rare en décrivant les particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques d'un cas clinique, et en discutant les données de la littérature portant sur le diagnostic et la prise en charge.

B- Type et lieu de l'étude

Ce travail consiste dans un premier temps en une description d'un cas clinique de déhiscence semi-circulaire supérieur bilatérale pris en charge au sein du service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat.

Dans un deuxième temps, une revue de littérature est associée à cette étude de cas, pour enrichir la discussion du cas.

C- Recueil des données

Nous avons recueilli pour la patiente à partir du dossier médical les données concernant le sexe, l'âge, les antécédents personnels et familiaux, les signes fonctionnels, les éléments de l'examen clinique, les résultats des examens paracliniques, la prise en charge proposée.

D- Revue de littérature :

Une recherche bibliographique a été effectuée sur les moteurs de recherche (PubMed, Google Scholar, Sciencedirect et Scopus) en utilisant les mots clés suivants : déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, syndrome de Minor, phénomène de Tullio, troisième fenêtre.

OBSERVATION CLINIQUE

A- Identité :

Il s'agit de Mme AK, âgée de 60 ans, mariée et mère de 3 enfants, originaire et habitante à Casablanca, mutualiste

B- Motif de consultation :

Une hypoacousie bilatérale associée à des acouphènes

C- Antécédents :

La patiente ne présente aucun antécédents otologiques notables à savoir :

- Pas de passé otitique
- Pas de notion de traumatisme crânien
- Pas d'antécédents de chirurgie de l'oreille

D- Histoire de la maladie.

La patiente rapporte une hypoacousie bilatérale depuis 07 ans évoluant progressivement, associées à des acouphènes pulsatiles bilatéraux et une autophonie, sans hyperacousie ni sensation de plénitude de l'oreille. La patiente n'a pas mentionné la présence de vertige ni de trouble de l'équilibre, ni des oscillopsies. Elle n'a pas également signalé une sensibilité aux sons de forte intensité. L'évolution est marquée par l'aggravation de son hypoacousie avec une gêne sociale importante.

E- Examen clinique

A l'examen général, la patiente est en bon état général

L'examen otologique ne retrouve pas d'anomalie de l'oreille externe. L'otoscopie montre bilatéralement un conduit auditif externe libre et un tympan. A l'acoumétrie au diapason 512Hz, le test du Rinne est positif à droite et à gauche et le test de Weber est latéralisé à gauche.

Lors de l'examen vestibulaire, le test de Romberg est négatif. Le test de piétinement à l'aveugle de Fukuda ne révèle pas de déviation segmentaire. Les tests de l'oculomotricité montrent une poursuite souple sans anomalie de conjugaison des yeux. Il n'y a pas de nystagmus spontané

ou provoqué par le test de secouage de la tête (HST = Head Shaking Test). Le test d'Halmagyi ne déclenche de saccade de rattrapage. Les manœuvres de Dix et Hallpike et celle de Pagnin-McClure (Roulis) ne déclenche pas de nystagmus positionnel. La pression du tragus n'a pas provoqué un mouvement des globes oculaires, ce qui traduit l'absence de Hennebert. Les manœuvres de Valsalva à narines pincées et à glotte fermée ne déclenchent pas de nystagmus. Le phénomène Tullio n'a pas été retrouvé car aucun nystagmus n'a été induit en exerçant un son fort à l'aide de la sonde de l'impédancemétrie sur chaque oreille.

F- Examens paracliniques :

➤ L'audiométrie :

L'audiométrie tonale liminaire et vocale ont mis en évidence révélé une surdité de mixte bilatérale sévère et une intelligibilité quasi nulle.

- L'audiométrie tonale

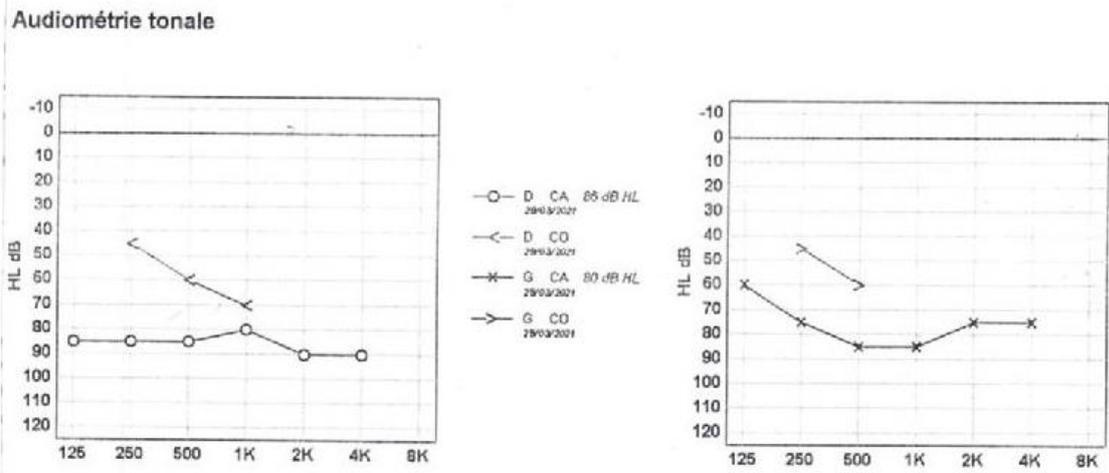


Figure 1 : Audiogramme service ORL CCF HMIMV Rabat : surdité de perception bilatérale sévère

- L'audiométrie vocale

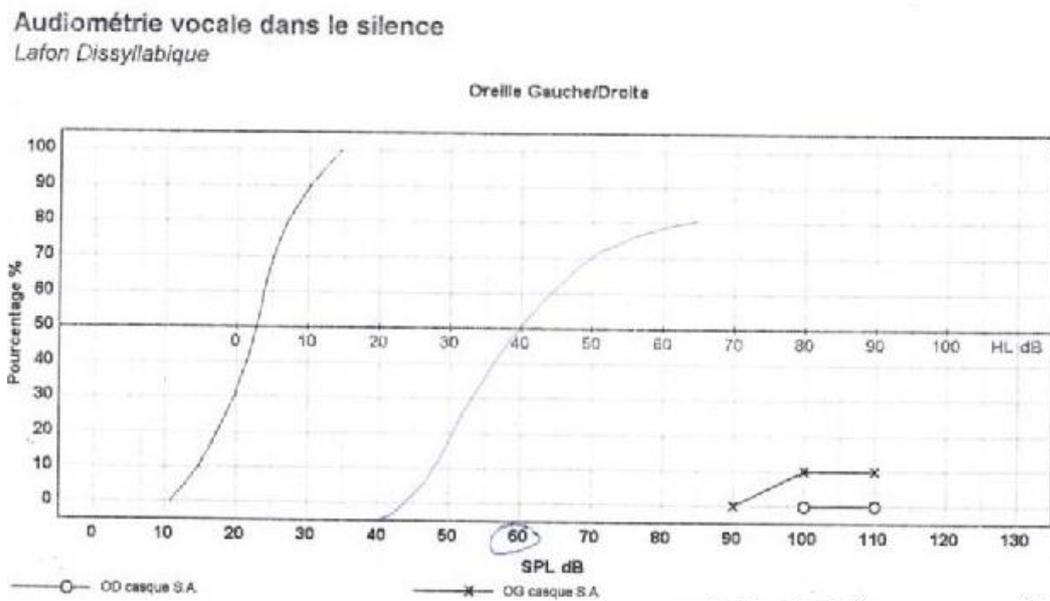


Figure 2 : Audiométrie vocale : intelligibilité quasi nulle.

➤ **L'impédancemétrie :**

Les courbes du tympanogramme sont normales de type A. Les réflexes stapédiens sont présents sur les 2 côtés.

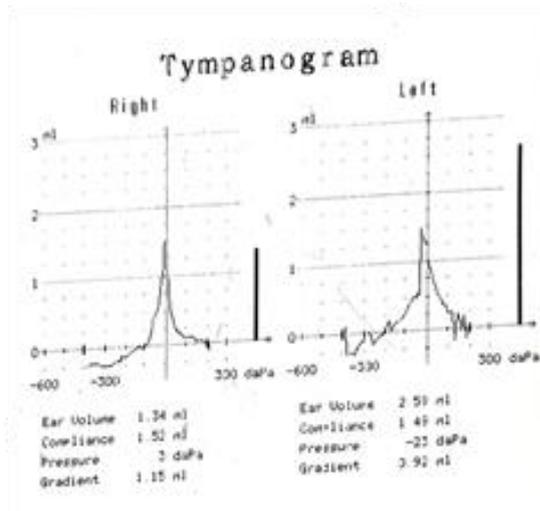


Figure 3 : Tympanogramme du service ORL et CCF à HMIMV : courbes de type A

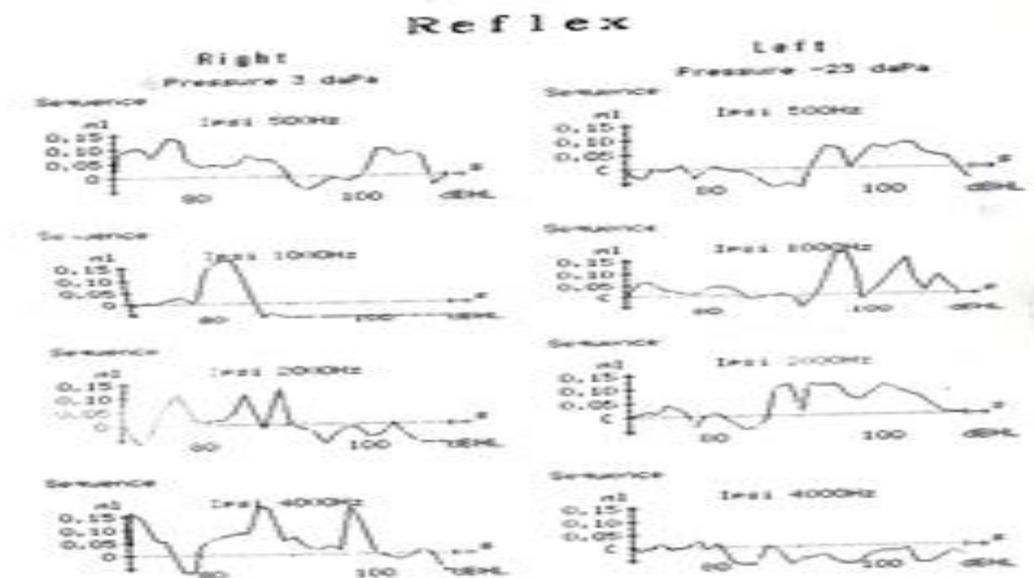


Figure 4 : Tympanogramme HMIMV Rabat :Réflexe positif des 2 cotes

➤ **Les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques cervicaux (cVEMP) :**

L'étude des cVEMP , montre chez notre patiente sur le Côté gauche une onde présente jusqu'au 70 dB ce qui est en faveur de la déhiscence du canal semi circulaire supérieur gauche. Sur le côté droit on note l'absence de l'onde au-dessous de 95DB qui peut être due à la surdité profonde droite.

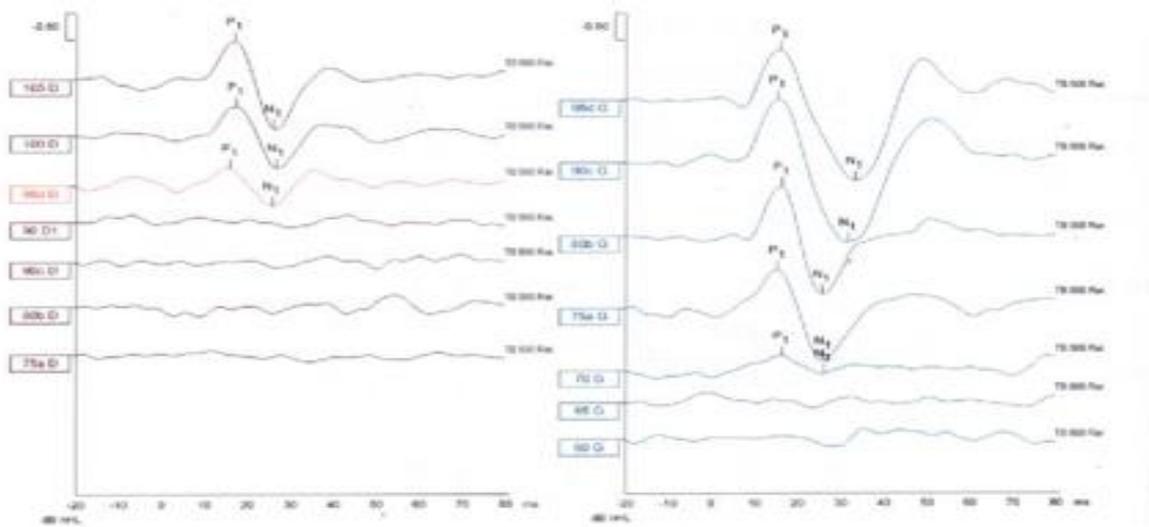


Figure 5 : Les cVEMP retrouvent une réponse à gauche : onde présente jusqu'au 70 dB .
Côté droit : onde absente au-dessous de 95DB

➤ Vidéo Head Impulse Test

VHIT : a mis en évidence un gain pathologique à (0,67 au niveau CSC gauche) et un gain à (0,65 gauche et 0,62 droit) des canaux latéraux homo et controlatéral.

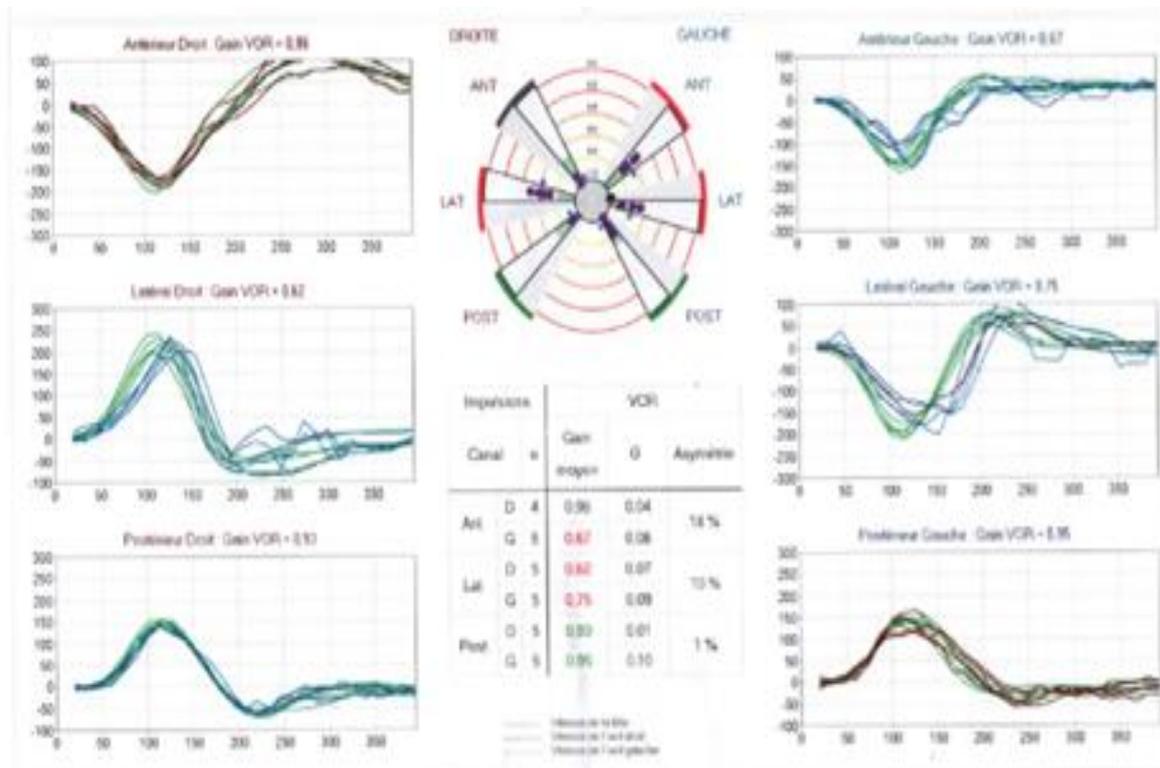


Figure 6 : VHIT HMIMV Rabat : gain pathologique au niveau du canal supérieur gauche et des canaux latéraux homo et controlatéral

➤ **TDM DES ROCHERS_:**

Le scanner des rochers a mis en évidence la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur de manière bilatérale, prédominant largement du côté gauche : la déhiscence est étendue sur 5,3mm à gauche contre 2,2 mm à droite.

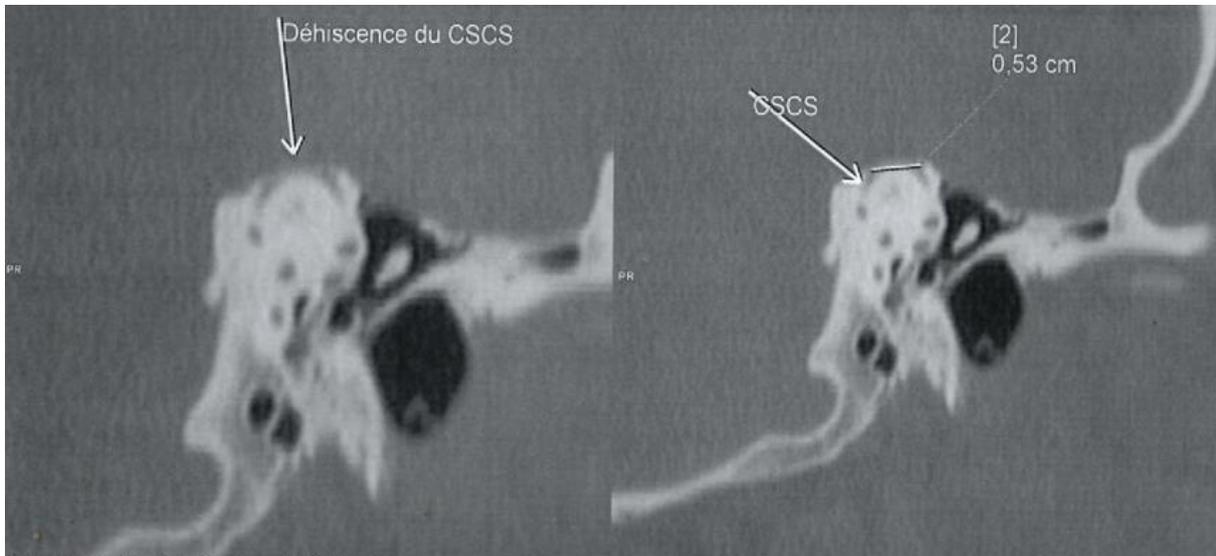


Figure 7 : TDM du rocher gauche : reconstruction en plan Pöschl montrant la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur étendue sur 5,3mm (Service ORL et CCF - HMIMV Rabat)

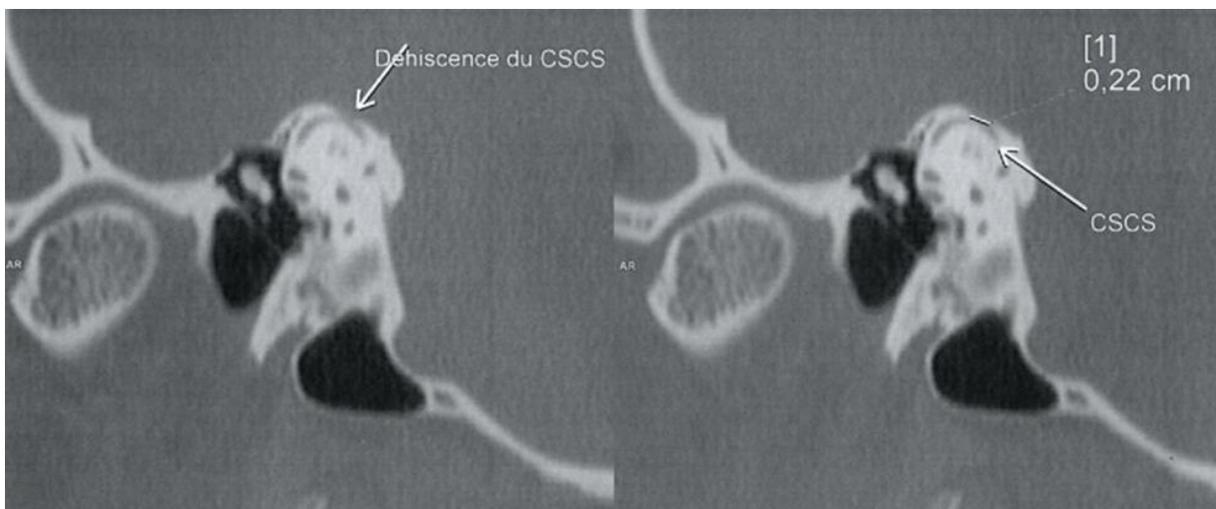


Figure 8 : TDM du rocher droit : reconstruction en plan Pöschl montrant la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur mesurant 2,2mm (Service ORL et CCF - HMIMV Rabat)

G- Conclusion :

Il s'agit d'une patiente de 60 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présente une hypoacousie progressive bilatérale depuis 07 ans, associées à des acouphènes pulsatiles bilatéraux et une autophonie, sans signes vestibulaires, chez qui les examens paracliniques sont en faveur d'un syndrome de Minor avec une surdité mixte sévère à profonde.

H- Prise en charge :

La patiente avait bénéficié d'un appareillage audio prothétique mais le bénéfice était médiocre. Son cas a été présenté au staff du service et la décision d'implantation cochléaire du côté ayant une meilleure anatomie a été prise.

L'intervention chirurgicale a été réalisée sur le côté droit. Les suites post-opératoires immédiates ne montrent pas de signes vestibulaires ni aggravation des acouphènes.

6 semaines après, une activation de l'implant est effectuée, suivie par des réglages périodiques. La patiente bénéficiait parallèlement de séances d'orthophonie.

Sur le plan clinique à 3 mois et à 6 mois de son implantation, la patiente n'a pas présenté de vertige. Elle bénéficie de son implant avec réhabilitation de la communication. La patiente déclare être satisfaite des résultats de l'implant cochléaire.

DISCUSSION ET REVUE DE LITTERATURE

I. RAPPELS ANATOMIQUES

L'oreille est un organe pair se logeant dans des cavités creusées dans l'os temporal. Elle assure 2 fonctions sensorielles essentielles, l'audition et l'équilibre

Topographiquement, elle comprend 3 parties : l'oreille externe, l'oreille moyenne et l'oreille interne.

Dans notre contexte, il est primordial de rappeler l'anatomie de l'os temporal avant de décrire l'anatomie de l'oreille et plus spécifiquement du labyrinthe.

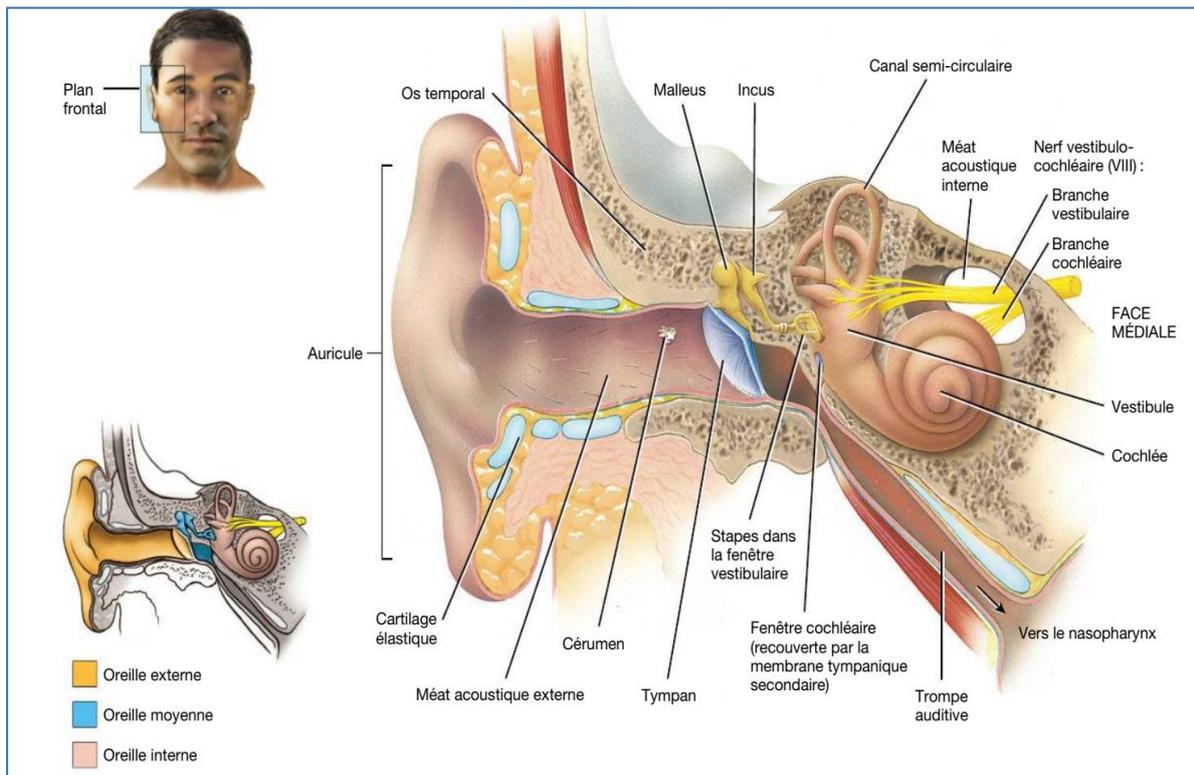


Figure 9 : Coupe frontale à travers le côté droit du crâne révélant les trois principales régions de l'oreille (7)

A- Anatomie de l'os temporal

L'os temporal participe à la constitution de la voûte crânienne, de la base du crâne et de la face, en s'articulant avec les os sphénoïde, pariétal, occipital et zygomatique (8).

L'os temporal est constitué de quatre composants embryologiquement distincts : les parties squameuse, mastoïdienne, pétreuse et tympanique (9).

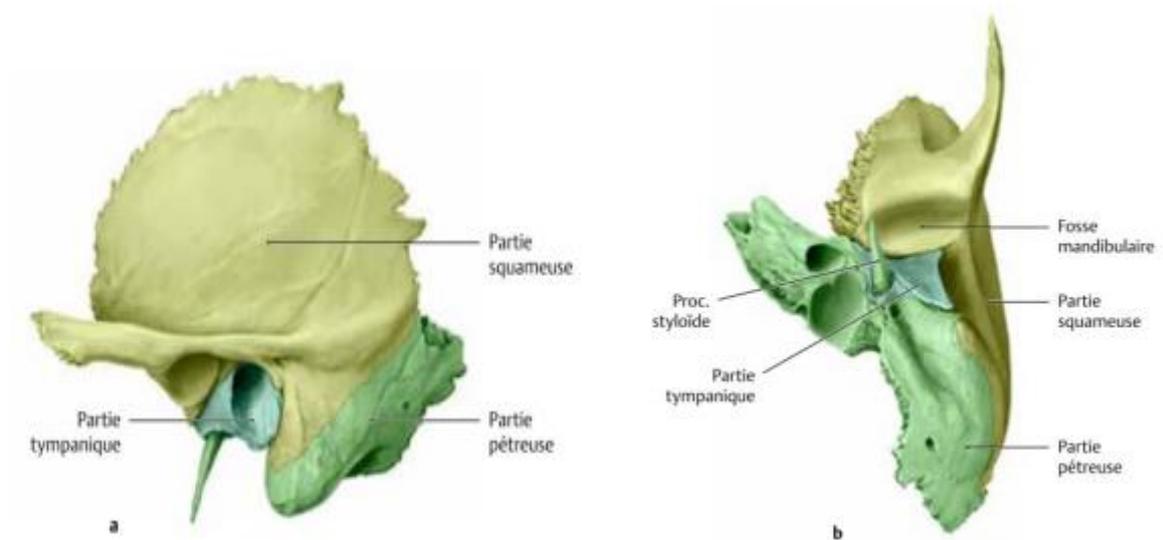


Figure 10 : Schéma de l'os temporal gauche montrant ses principales parties.

a : Vue latérale gauche, b : Vue inférieure (10)

La partie squameuse ou écaille forme la paroi latérale de la fosse crânienne moyenne. C'est une lame osseuse verticale soudée au bord antérieur et à la base de la partie pétreuse. Elle présente 2 faces, temporale et cérébrale, et 2 bords pariétal et sphénoïdal (11). La face temporale est marquée par le processus zygomatique, qui forme le toit osseux de la fosse glénoïde. Le muscle temporal s'insère sur la face temporale, tandis que le muscle masséter s'insère sur le processus zygomatique. Une crête horizontale, connue sous le nom de Linea Temporalis, est formée le long de l'insertion inférieure du muscle temporal. Cette ligne est en continuité avec le processus zygomatique et elle est utilisée comme repère de surface pour estimer l'emplacement du plancher de la fosse cérébrale moyenne, avec un décalage moyen d'environ 4,7 mm (12). La face cérébrale est concave et irrégulière, présentant dans son quart antérieur le sillon de l'artère

méningée moyenne. Le bord pariétal est semi-circulaire et biseauté aux dépens de la table interne, il s'articule avec l'os pariétal, tandis que le bord sphénoïdal s'articule avec la grande aile du sphénoïde (11).

La partie pétreuse de l'os temporal a la forme d'une pyramide dont la base est unie latéralement à la mastoïde, et l'apex est orienté antéro-médial entre l'occipital et le sphénoïde. La face antérieure forme le bord postéro-médial du plancher de la fosse crânienne moyenne, et elle est en continuité avec la face cérébrale de la partie squameuse. Elle répond au lobe temporal et présente à décrire des éléments anatomiques importants :

- L'empreinte trigéminal sous forme d'une dépression située près de l'apex où se loge le ganglion trigéminal.
- Les hiatus et les sillons des nerfs grand et petit pétreux superficiels, parallèles à la ligne de suture sphénoïdale, juste en arrière du ganglion trigéminal, parallèles à la ligne de suture sphénoïdale(13).
- L'éminence arquée qui est une surélévation occupant le tiers postérieur, formée par la proéminence du canal semi-circulaire supérieur et le sillon du sinus pétreux supérieur (9).
- Le tegmen tympani constituant le toit de la caisse du tympan est situé latéralement à l'éminence arquée.

La face postérieure de la partie pétreuse de l'os temporal est orientée dans le plan vertical qui forme la limite osseuse antérieure de la fosse crânienne postérieure. Elle présente à décrire au centre le pore acoustique interne, au fond duquel on peut voir la crête falciforme (horizontale), et une crête verticale nommée Bill's bar, permettant de déterminer les orifices que traversent le nerf facial VII et les branches du nerf cochléovestibulaire VIII et les foramina des nerfs crâniens VII et VIII. La fossa subarcuata est une fente située au-dessus du pore acoustique interne. En arrière de ce dernier, est située l'ouverture de l'aqueduc du vestibule(14).

La face inférieure est irrégulière et présente à sa partie moyenne la fosse jugulaire, qui loge le bulbe supérieur de la veine jugulaire interne. Sur son bord médial s'ouvre l'aqueduc de la cochlée. Latéralement à la fosse jugulaire, se situe le processus styloïde qui donne insertion aux

ligaments stylo-mandibulaire et stylo-hyoïdien ainsi qu'aux muscles stylo-pharyngien, stylo-hyoïdien et stylo-glosse. Le foramen stylo-mastoïdien est situé en arrière du processus styloïde et constitue l'ouverture du canal du nerf facial. En avant de la fosse jugulaire, siègent le foramen carotidien traversé par l'artère carotide interne, et la fossette pétreuse située sur la crête séparant le foramen carotidien et la fosse jugulaire et contient le ganglion tympanique du nerf glossopharyngien(15).

Dans l'abord translabyrinthique du conduit auditif interne (IAC), l'aqueduc de la cochlée est un repère chirurgical important car il constitue la limite inférieure de la dissection afin de protéger les nerfs mixtes (16).

La partie mastoïdienne est une structure formée par l'expansion des cellules aérifères dont la plus volumineuse est nommée l'antre. Elle constitue la base du rocher, en situation postéro-externe (17). La traction constante exercée par le sternocléidomastoïdien (SCM) et le ventre postérieur des muscles digastriques allonge la mastoïde vers le bas pour former la pointe mastoïdienne ou processus mastoïdien. Le cortex mastoïde est perforé par plusieurs petits vaisseaux émissaires qui s'écoulent de la cellule aérienne centrale, ou antre, et forment une zone cribiforme déprimée à la jonction antérieure du processus mastoïde avec l'os tympanique. Le foramen d'une seule veine émissaire est évident près de la limite postérieure du cortex mastoïdien externe, et il communique avec le sillon du sinus sigmoïde, qui est évident sur la face médiale postérieure de l'os temporal.(18)

La partie tympanique de l'os temporal ou l'os tympanal a une forme de cylindre étendu du dedans vers le dehors, ouvert vers le haut, constituant une grande partie du conduit auditif externe osseux. La paroi antérieure, haute, entre en contact avec les parties squameuse et pétreuse. La paroi postérieure est plus courte, très proche de l'écaille verticale rétroméatique. L'ensemble, fermé en dedans par la membrane tympanique, est en contact avec l'extérieur par la structure fibrocartilagineuse méatique externe. L'os tympanal est fait de tissu osseux compact qui ne se pneumatise pas (19).

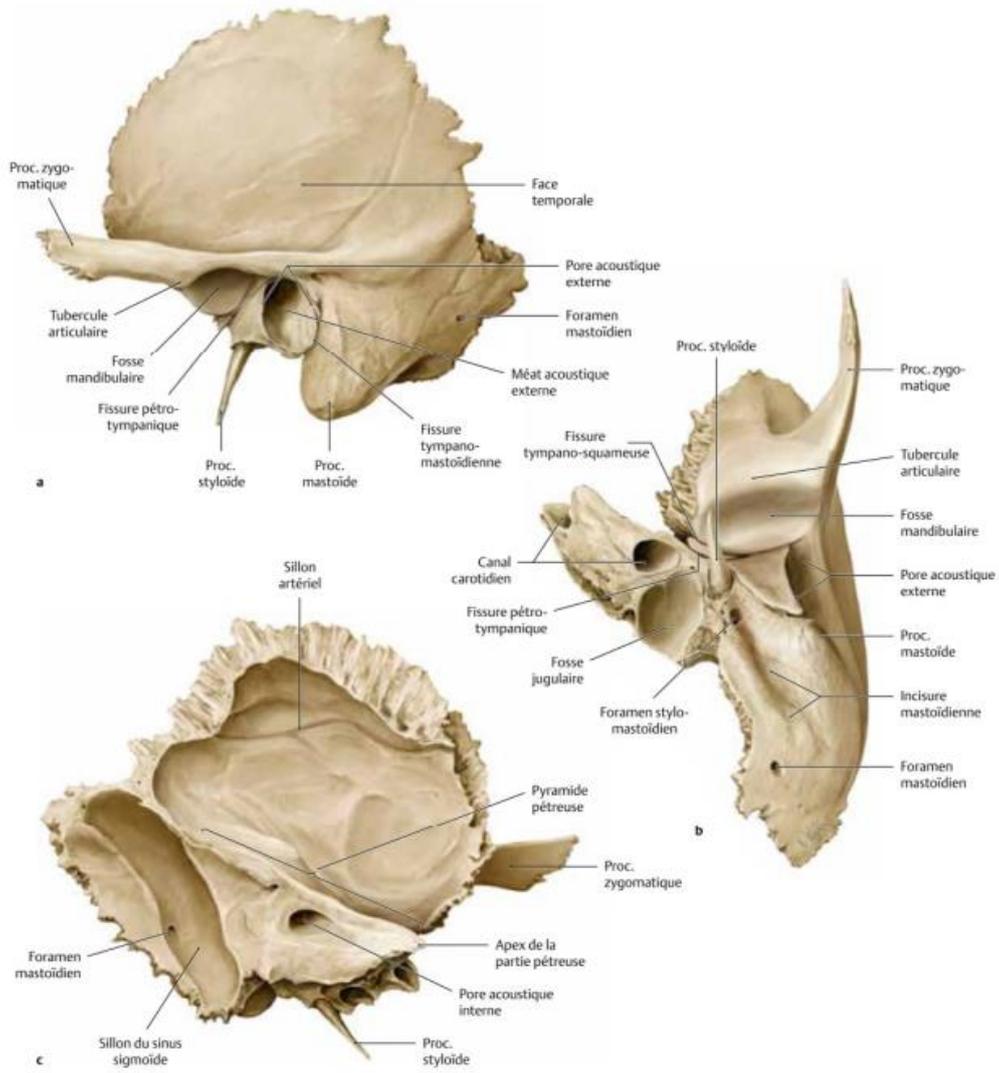


Figure 11 : Anatomie de l'os temporal. a : Vue latérale gauche, b : Vue inférieure, c : vue médiale gauche (10)

B- Oreille externe :

L'oreille externe est composée de deux parties : le pavillon ou l'auricule et le conduit auditif externe appelé également le méat acoustique externe

a. Le pavillon de l'oreille ou auricule

C'est une structure fibro-cartilagineuse fixe et rigide qui est délimitée :

- En avant par l'articulation temporo-mandibulaire et la région parotidienne.
- En arrière par la région mastoïdienne,
- En haut par la région temporale.

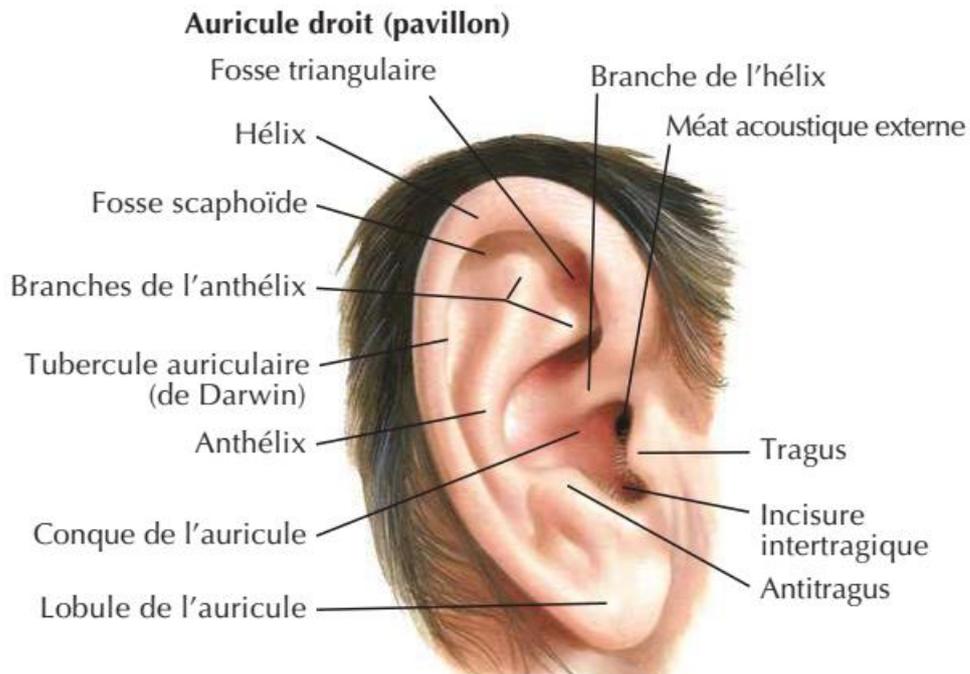


Figure 12 : Constitution de l'oreille externe (20)

Sa configuration externe est complexe faite de saillies et de fossettes multiples, il s'agit de :

- L'hélix et l'anthélix qui délimitent ensemble La gouttière scaphoïde
- La conque : c'est la partie centrale de l'auricule. A sa partie profonde débute le méat acoustique externe.
- En avant de la conque le tragus.
- A l'opposé du tragus et au-dessus du lobule, se localise l'antitragus (11).

b. Le conduit auditif externe (CAE) :

Creusé dans l'os temporal, il s'étend du pavillon au tympan.

Le CAE présente une structure cartilagineuse, il est recouvert d'une peau, très fine au niveau de la partie la plus profonde du conduit, plus sensible à la douleur. A l'entrée du conduit se trouve des pilosités, des glandes sébacées et des glandes apocrines cérumineuses (21).

C- Oreille moyenne :

L'oreille moyenne est un espace creusé dans l'os temporal, rempli d'air, tapissé par une membrane muqueuse, entre la membrane tympanique latéralement et la paroi de l'oreille interne médialement. On lui décrit deux parties (21)

- La cavité tympanique (ou caisse tympanique), immédiatement adjacente à la membrane tympanique
- Le récessus épi-tympanique, dans sa partie supérieure

L'oreille moyenne communique avec la région mastoïdienne en arrière, et avec le nasopharynx en avant (par la trompe auditive). Sa fonction est la transmission des vibrations de la membrane tympanique à travers la cavité de l'oreille moyenne jusqu'à l'oreille interne. Cela est réalisé par la mobilisation de trois petits os solidaires mais mobiles les uns par rapport aux autres, placés entre la membrane tympanique et l'oreille interne. Ces os sont :

- Le marteau (Malleus) est l'osselet le plus latéral, dont le manche est uni à la face interne de la membrane tympanique. La tête du marteau est articulée au corps de l'enclume
- L'enclume (Incus) en position centrale, articulé au marteau et à l'étrier.
- L'étrier (Stapes) le plus petit et le plus léger des os du squelette. Il s'articule avec l'enclume (ou incus) et la fenêtré ovale du vestibule.

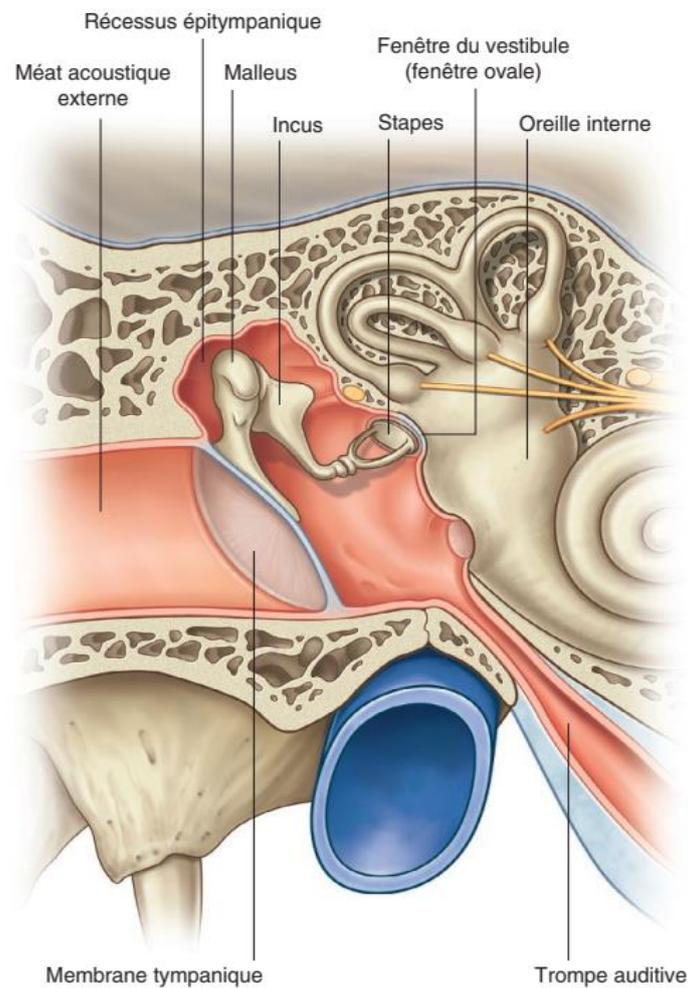


Figure 13 : Schéma montrant les éléments de l'oreille moyenne (21)

D- Oreille interne

L'oreille interne (OI), ou labyrinthe, est située au sein de la pyramide pétreuse de l'os temporal. Elle comporte un ensemble de cavités osseuses, ou labyrinthe osseux, contenant des structures tubulaires formant le labyrinthe membraneux. Au sein de ce dernier se trouvent l'organe sensoriel cochléaire destiné à l'audition et les capteurs sensitifs vestibulaires spécialisés dans la détection des accélérations angulaires et linéaires de la tête. Le labyrinthe membraneux est rempli d'endolymphe alors que la périlymphe remplit l'espace compris entre le labyrinthe membraneux et le labyrinthe osseux. Il n'y a pas de communication entre les compartiments endolympatique et périlympatique.

1. Le labyrinthe osseux

Il dérive de la couche périostique interne de la capsule otique. C'est une coquille d'os dur et compact, formant :

- Le vestibule, et les canaux semi-circulaires (CSCs) ,
- La cochlée ou le limaçon.

Deux canaux issus du labyrinthe osseux rejoignent les enveloppes cérébrales : les espaces sous-arachnoïdiens pour l'aqueduc de la cochlée et la dure-mère pour l'aqueduc du vestibule(14).

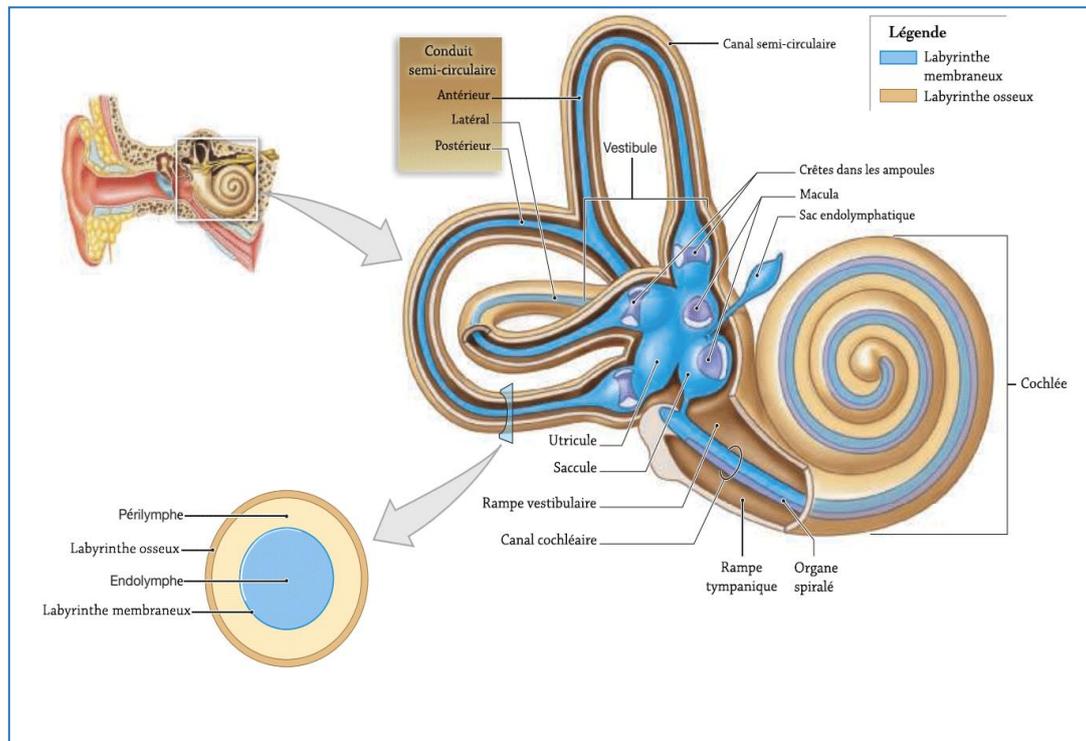


Figure 14 : l'oreille interne et ses différents constituants (22)

a. Le vestibule :

C'est la cavité centrale du labyrinthe osseux placée entre l'oreille moyenne et le fond du méat acoustique interne (MAI). De forme ovoïde, aplatie transversalement. Le vestibule répond à la moitié postérieure du fond du MAI (14).

b. Les canaux semi-circulaires :

Il y a trois canaux semi-circulaires (CSCs) dans chaque oreille interne : le CSC latéral (ou externe ou horizontal), supérieur (ou antérieur) et postérieur.

Ils occupent la partie postéro-supérieure du labyrinthe. Chacun est formé par les deux tiers d'un anneau creux dont la lumière est d'environ 0,5 mm.

À l'extrémité de chaque canal se trouve une dilatation : l'ampoule qui s'ouvre directement dans le vestibule. L'ampoule contient l'épithélium sensitif vestibulaire (23).

Pour les canaux latéral et supérieur, les ampoules sont situées à leur extrémité antérieure. Au contraire, l'ampoule du canal postérieur est située à l'extrémité postérieure du canal.

Les extrémités non ampullaires des canaux supérieur et postérieur se réunissent pour former la crus commune.

L'orientation des canaux semi-circulaires se fait dans 3 plans orthogonaux, de façon à ce que chaque canal fait approximativement un angle droit avec les 2 autres (14).

- Le CSC supérieur mesure 16mm de longueur, et il est implanté verticalement sur le vestibule dans un plan perpendiculaire à l'axe du rocher, la convexité de ce canal s'oriente selon un axe faisant 60° avec l'axe du MAI;
- Le CSC postérieur, est le plus long des canaux mesurant 20mm de longueur, et aussi le plus profond, son plan est vertical et presque parallèle au grand axe du rocher.
- un CSC latéral, c'est le plus court 15mm son plan est horizontal, convexe en arrière et en dehors (24) .

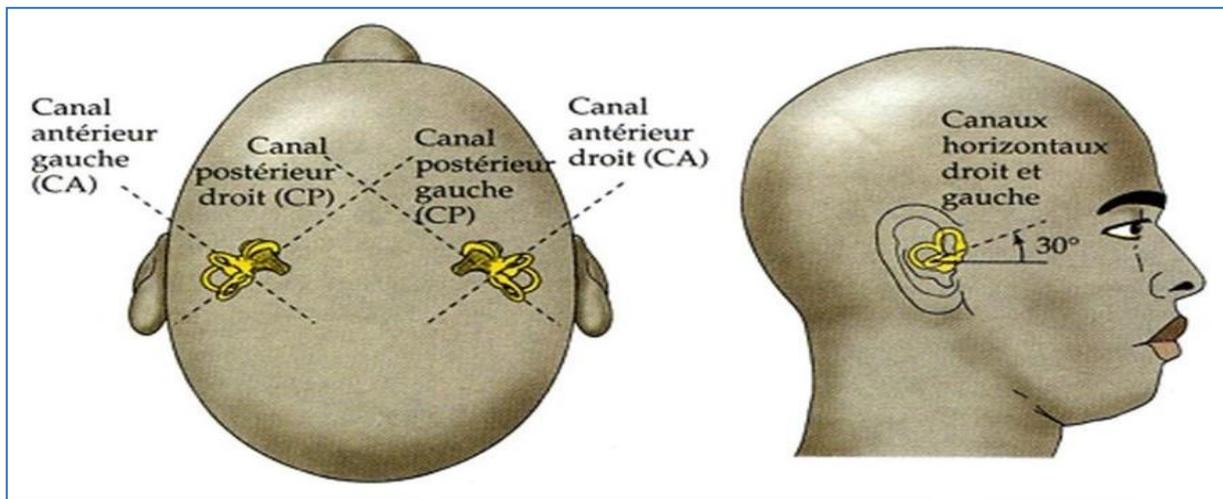


Figure 15 : Orientation des canaux semi circulaires dans l'espace (25)

c. La cochlée ou le limaçon :

La cochlée osseuse est située juste en avant du vestibule. Il se présente comme un conduit qui se tourne sur lui-même en une spirale décroissante de deux spires et demie et se terminant en un cul de sac central supérieur. Elle est formée de :

- Un noyau central conique avec un sommet en forme de tronc, une hauteur de 3 mm, en partie creusé : la columelle ou le modiolus.
- Un canal osseux, de 30 mm de longueur, enroulé en spires de rayon décroissant autour du modiolus.
- La lame spirale : Est une lamelle osseuse qui traverse le canal osseux : Un bord de cette lamelle est libre et l'autre bord parcourt le tube osseux sur sa partie columellaire. Elle se termine au centre du tube cochléaire et permet l'insertion de la membrane basilaire qui achève la séparation.

c. Le labyrinthe membraneux :

Le labyrinthe membraneux est un système continu de conduits et de sacs contenu dans le labyrinthe osseux. Il est rempli d'endolymphe et séparé du périoste qui recouvre les parois du labyrinthe osseux par la périlymphe.

Formé de deux sacs (l'utricule et le saccule) et de quatre conduits (les trois conduits semicirculaires et le conduit cochléaire), le labyrinthe membraneux participe aux fonctions de l'équilibration et de l'audition.

L'organisation générale des différentes parties du labyrinthe membraneux les place comme suit:

- Les trois conduits semicirculaires sont contenus dans les trois canaux semicirculaires du labyrinthe osseux, en arrière,
- Le saccule et l'utricule sont en position centrale dans le vestibule du labyrinthe osseux.
- Le conduit cochléaire est dans le labyrinthe osseux de la cochlée, en avant.

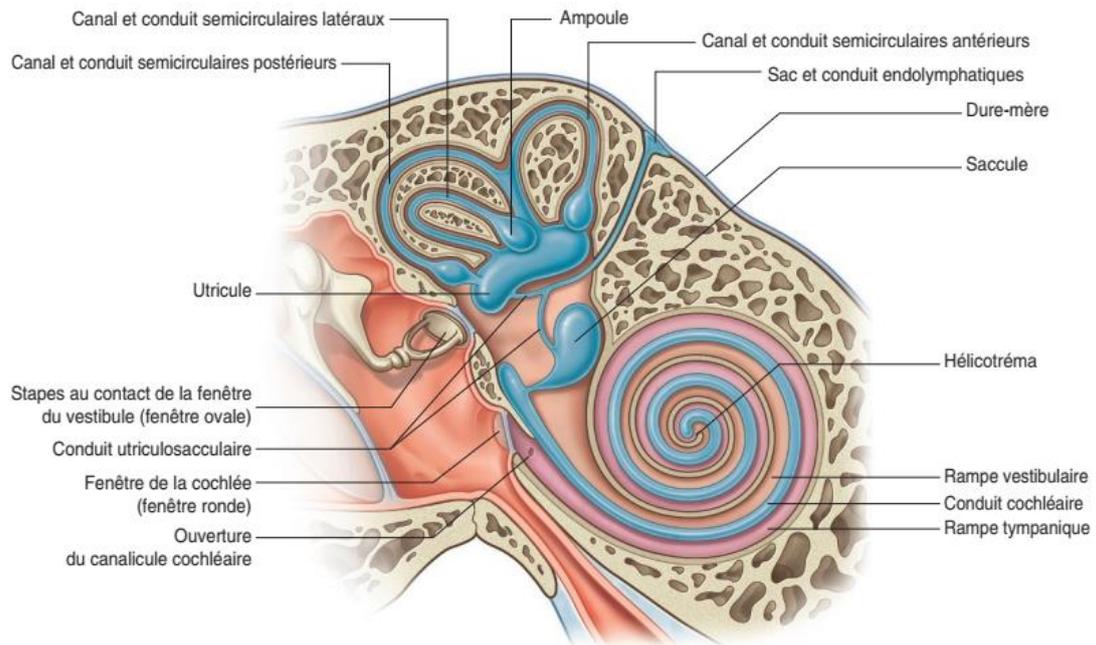


Figure 16 : le labyrinthe membraneux (21)

a. Les organes otolithiques :

Ils sont au nombre de deux, l'**utricule** et le **saccul**e se présentent comme 2 vésicules à l'intérieur du vestibule. Suivant leur disposition, l'utricule et le sacculerçoivent les accélérations de la tête respectivement dans le plan horizontal et dans le plan vertical.

L'utricule est le plus grand des deux sacs. Il est ovale, allongé, de forme irrégulière et occupe les parties postérieure et supérieure du vestibule.

Le sacculer nettement plus petit, de forme sphérique, aplati transversalement, situé en bas, en avant et en dedans de l'utricule.

Ces organes otolithiques comprennent un épithélium neurosensoriel très spécialisé appelé la macule otolithique. Elle contient 2 types de cellules ciliées dont les cils sont solidement pris dans une membrane gélatineuse épaisse, la membrane des statoconies ou otolithique, sur laquelle reposent de petits cristaux microscopiques de carbonate de calcium appelés « otolithes » ou « otoconies » (11).

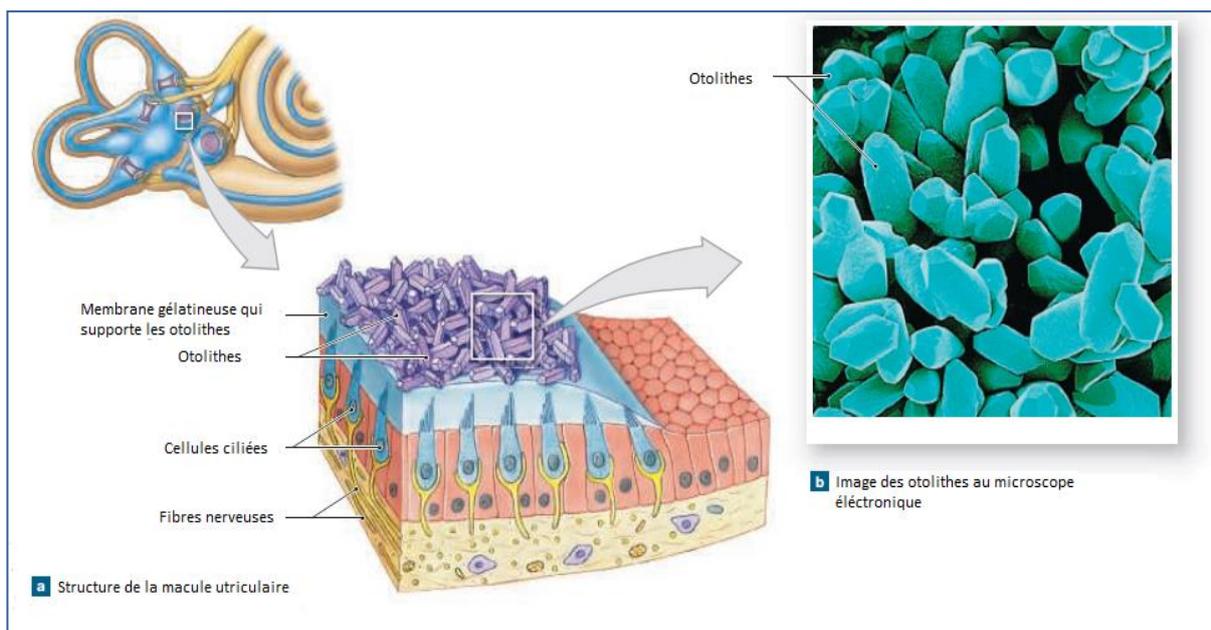


Figure 17 : structure de la macule utriculaire et image microscopique des otolithes (26)

b. Les conduits semi-circulaires

Ce sont trois tubes membraneux cylindriques qui parcourent les canaux osseux correspondants. Ils occupent moins du tiers de leur diamètre. Ces conduits semi-circulaires s'abouchent dans l'utricule par 5 orifices sur sa partie postérieure.

L'ampoule située à l'extrémité dilatée des canaux semi-circulaires, contient une crête ampullaire dans laquelle se situent les cellules ciliées. Leurs cils sont noyés dans une substance gélatineuse translucide appelée cupule. Cette dernière s'étend de la crête ampullaire jusqu'au sommet de l'ampoule formant une barrière flexible que le liquide endolympatique ne peut pas franchir(27).

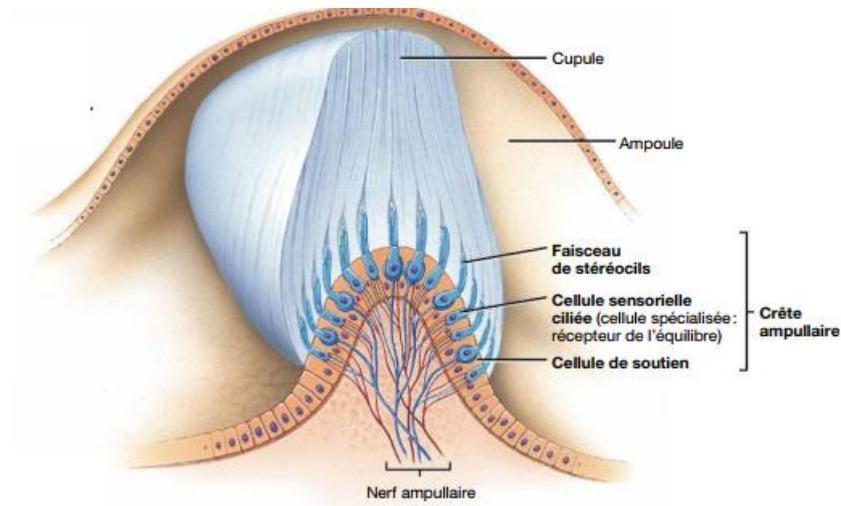


Figure 18 : structure de l'ampoule des canaux semi circulaire (25)

c. Les cellules ciliées

L'épithélium des macules otolithiques et des crêtes ampullaires se compose de cellules sensorielles hautement spécialisées et de cellules de soutien. Les cellules sensorielles sont les cellules ciliées. Chacune d'elles présente à son extrémité apicale un kinocil et plusieurs stéréocils (entre 30 à 100) sous forme de microvillosités rangées par longueur décroissante à partir du kinocil (27). Les cellules ciliées se distinguent par leur caractéristiques morphologiques et fonctionnelles en 2 types (28):

- Cellules de type I : appelées aussi cellules piriformes, avec un noyau au niveau basal. Elles sont situées principalement au sommet des crêtes ampullaires et au centre des macules. Elles prennent contact avec la fibre nerveuse par un vaste calice.
- Cellules de type II : de forme rectangulaire, avec un noyau plutôt vers la lumière. Elles sont essentiellement localisées à la base des crêtes et à la périphérie des macules. Les connections synaptiques avec les fibres afférentes sont en petit bouton.

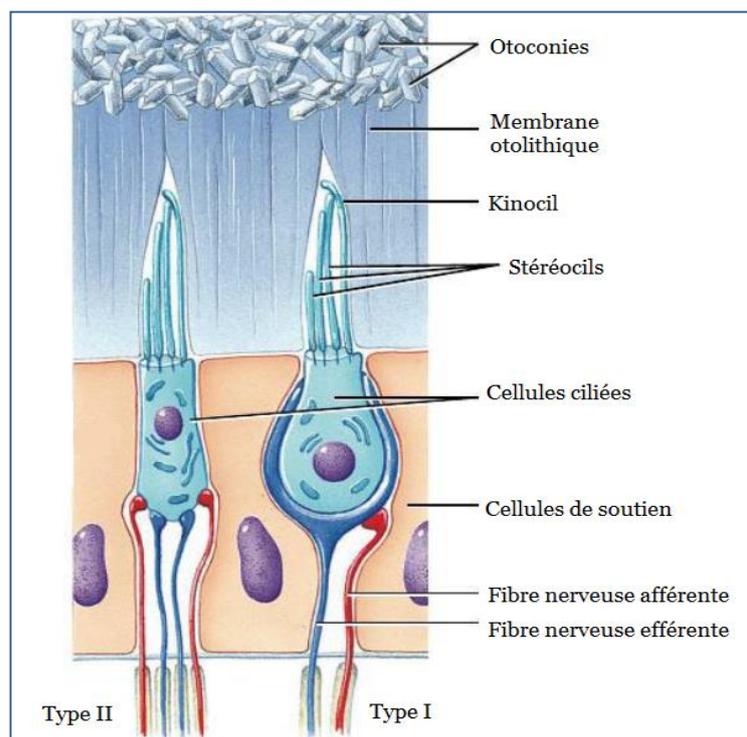


Figure 19 : les cellules ciliées type I et type II (7)

d. Le canal cochléaire :

C'est un tube long de 30 mm qui comporte deux segments :

- Le premier est court et se termine en arrière par un cul-de-sac (cœcum cochleare) logé au niveau de la fossette cochléaire. Sa face inférieure isole le vestibule de la cavité sous-vestibulaire. De sa face supérieure naît le ductus reuniens de Hensen qui fait communiquer le canal cochléaire avec le saccule.
- Le deuxième segment continue le précédent en avant. Il est long et s'enroule dans le limaçon osseux en comblant l'espace compris entre le bord libre de la lame spirale et la partie correspondante de la lame des contours. En coupe, il est prismatique et comporte trois faces : supérieure, externe et inférieure
 - *Paroi supérieure ou vestibulaire* : t encore appelée membrane de Reissner, elle sépare le canal cochléaire de la rampe vestibulaire.
 - *Paroi externe* : est formée par le ligament spiral. De haut en bas, la face interne du ligament spiral est marquée par quatre reliefs :
 - La crête où s'insère la membrane de Reissner ;
 - La strie vasculaire, seul épithélium vascularisé de l'organisme constitué par un épaississement de la paroi latérale lié à la présence de nombreux vaisseaux.
 - Le bourrelet spiral soulevé par un canal veineux ;
 - La crête basilaire où s'insère la membrane basilaire.
 - *Paroi inférieure* : qui sépare le canal cochléaire de la rampe tympanique. Elle est constituée par la membrane basilaire tendue entre la lame spirale osseuse et la crête basilaire du ligament spiral. Ainsi, la membrane basilaire, longue de 33 mm, parcourt toute la cochlée en augmentant progressivement de largeur depuis la base jusqu'à l'apex. Sur la membrane basilaire se pose l'organe de Corti, qui est l'organe récepteur de l'ouïe. Celui-ci comprend des cellules de soutien et des cellules sensorielles ciliées, qui constituent les

récepteurs des sensations auditives. Les cellules sensorielles ciliées se divisent en deux groupes : les cellules sensorielles ciliées internes, disposées en un seul rang, et les cellules sensorielles ciliées externes, disposées en trois rangs. L'extrémité apicale de chaque cellule sensorielle ciliée possède de 30 à 100 stéréocils, qui s'étendent jusqu'à l'endolymphe du conduit cochléaire. À leur extrémité basale, ces cellules font synapse avec des neurones sensitifs et moteurs de la branche cochléaire du nerf vestibulocochléaire (VIII). La membrana tectoria du conduit cochléaire est une membrane gélatineuse flexible qui recouvre les cellules sensorielles ciliées.

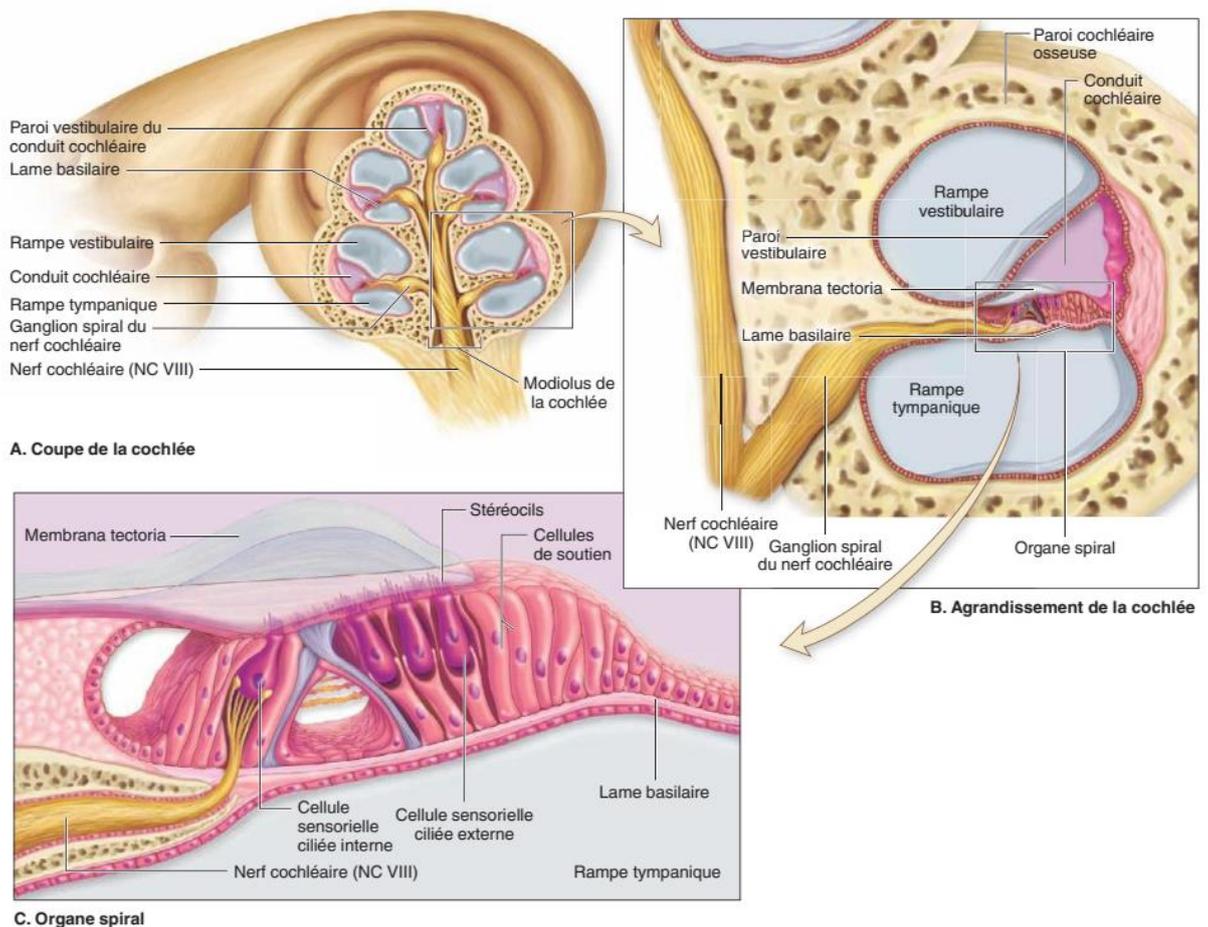
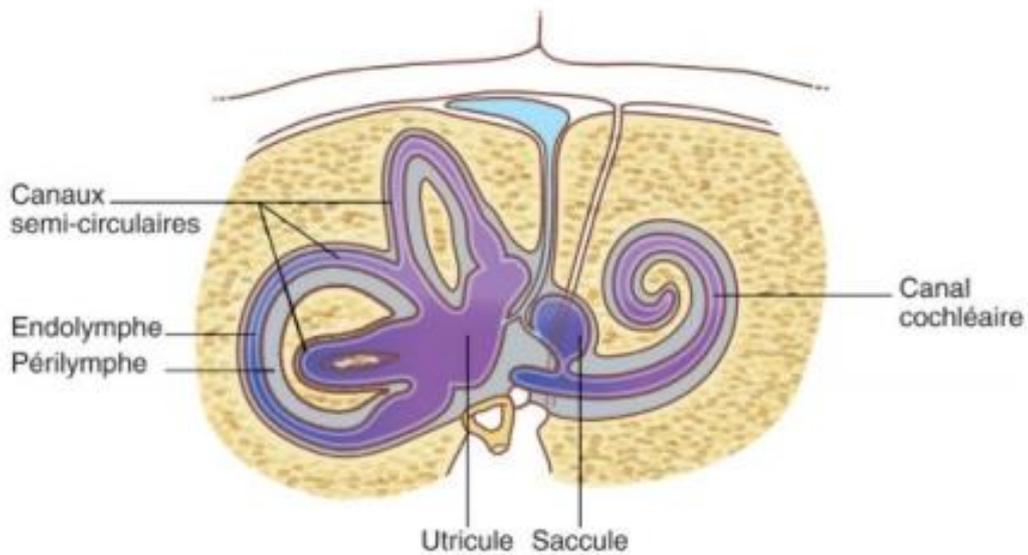


Figure 20 : Anatomie du canal cochléaire (29)

e. Le canal et le sac endolymphatique :

Le canal endolymphatique naît de la réunion d'un canalicule utriculaire et d'un canalicule sacculaire. Il possède une dilatation appelée sinus puis se rétrécit pour emprunter l'aqueduc vestibulaire. Il se termine en un sac endolymphatique d'une longueur de 8 à 10 mm.

Le sac endolymphatique a un rôle dans la régulation du volume et de la pression de l'endolymphe, ainsi que dans la défense immunitaire de l'oreille interne (24).



II. RAPPELS PHYSIOLOGIQUES :

A- Physiologie vestibulaire :

Le vestibule assure la fonction d'équilibration qui est une fonction sensorimotrice plurimodale complexe, permettant de traiter instantanément de nombreuses informations provenant à la fois de l'environnement et du sujet lui-même, de façon à ce que ce dernier adapte en permanence la position et les mouvements de son corps pour répondre aux besoins de sa posture, de son équilibration et de son orientation (28). C'est une fonction adaptable, modulable, susceptible d'acquisitions nouvelles et capable de compenser ses déficits (30).

Les différentes informations nécessaires au maintien de l'équilibre en réponse à des éléments qui le perturbent sont obtenues grâce à différents capteurs périphériques, qui correspondent à trois afférences neurosensorielles : vestibulaires, visuelles, somesthésiques.

Ces informations arrivent au tronc cérébral, où elles sont prétraitées puis harmonisées avant d'être adressées aux centres supérieurs. Les centres prennent ainsi connaissance des conditions périphériques et adressent en fonction des ordres aux effecteurs, locomoteurs et oculaires principalement, afin que regard, posture et équilibration soient assurés (31).

B- Les afférences sensorielles :

a. Les afférences vestibulaires

L'appareil vestibulaire comporte 5 capteurs qui détectent le mouvement de la tête dans les différents plans :

- Les organes otolithiques comprenant *l'utricule et le saccule* sont des accéléromètres linéaires. La macule utriculaire est horizontale et les cils sont orientés verticalement, elle va donc réagir aux accélérations dans le plan horizontal, comme un démarrage brutal en voiture. La macule sacculaire est verticale et les cils orientés horizontalement, elle réagira donc aux mouvements verticaux, tel un démarrage d'ascenseur.

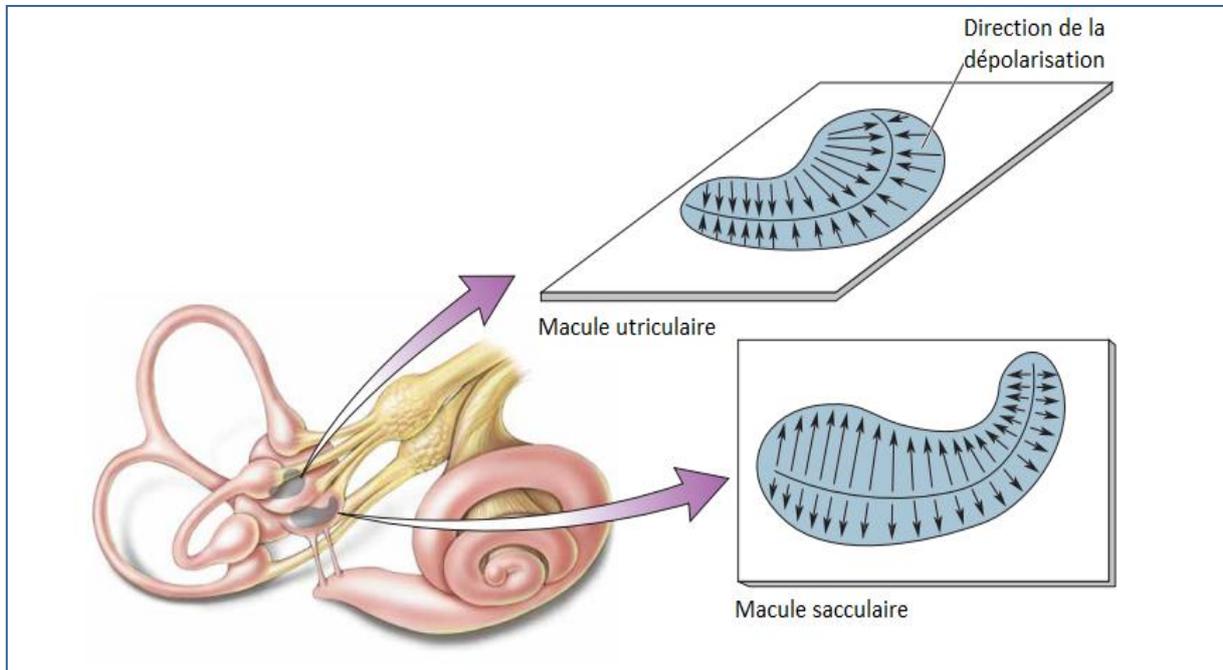


Figure 21 : Représentation du sens de stimulation des macules utriculaire et sacculaire (32)

Lors d'une accélération vers l'avant, par exemple, la membrane otolithique se déplace par inertie vers l'arrière et provoque une inclinaison des cils vers l'arrière également, ce qui génère le message nerveux.

Concernant l'équilibre statique, elles renseignent également sur la position de la tête par rapport au vecteur gravitaire, c'est sa fonction d'inclinomètre(33). Lorsque la tête est inclinée par rapport à la gravité, les otoolithes ne sont plus orientés perpendiculairement à la gravité, et subissent une force gravitationnelle qui entraîne leur déplacement.

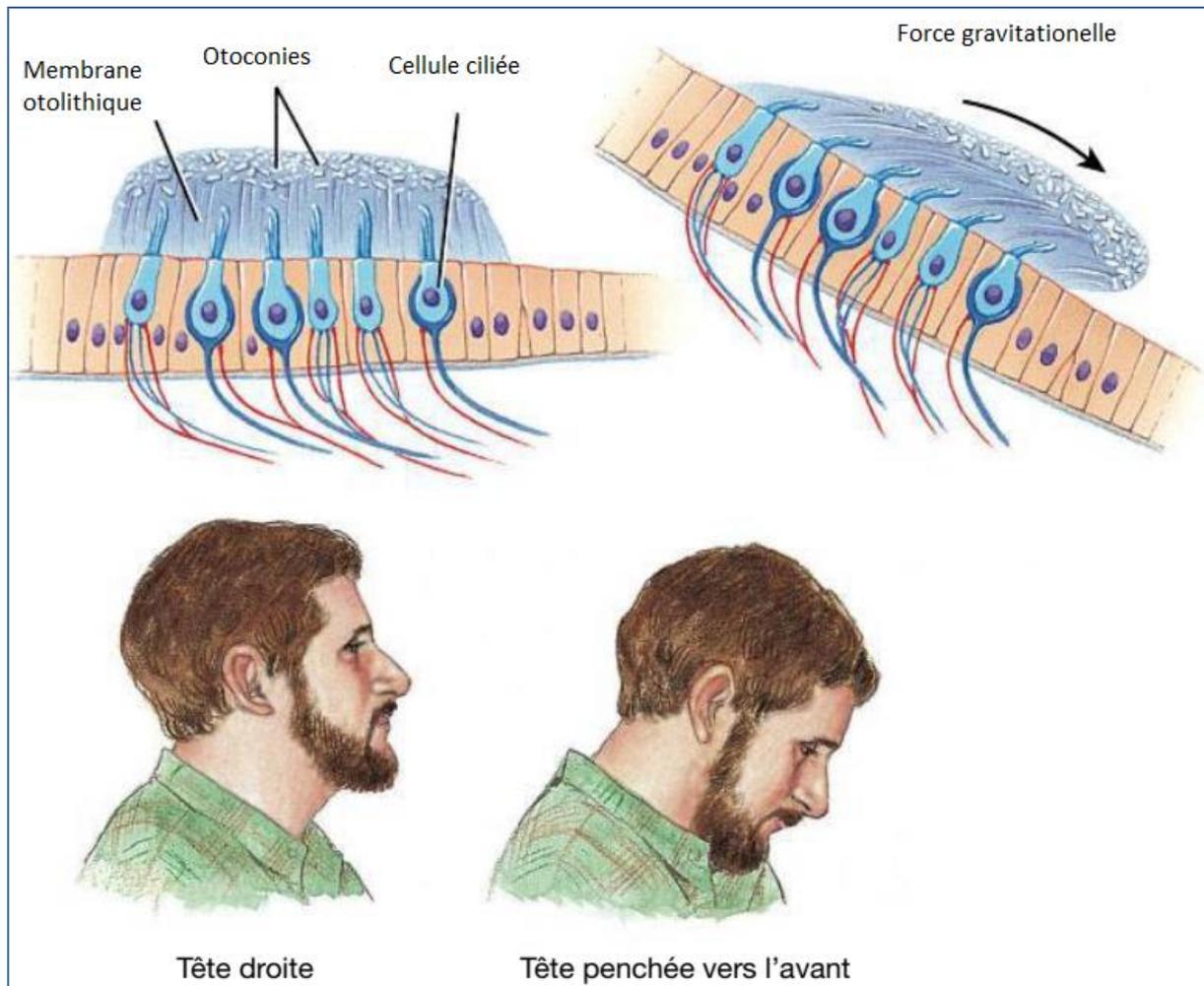


Figure 22 : Position d'une macule lorsque la tête est droite (à gauche) et lorsqu'elle est penchée vers l'avant (à droite) (7)

- Les canaux semi-circulaires, au nombre de 3, les canaux semi-circulaires antérieur, postérieur, latéral, orientés perpendiculairement chacun dans un plan de l'espace, sont des accéléromètres angulaires affectés aux mouvements rotatoires de la tête.

Leur fonctionnement est basé sur le principe de l'inertie. Lorsqu'un individu tourne la tête vers la droite, le canal latéral droit est activé et le canal gauche est inhibé.

Dans le canal latéral droit, par inertie toujours, le liquide endolymphatique se déplace vers la gauche ainsi que la cupule. Les cils sont déviés vers le kinocil ce qui entraîne une dépolarisation cellulaire et une mécano-transduction. La fréquence de cette décharge est proportionnelle à l'accélération produite jusqu'à atteindre un certain niveau de saturation. A vitesse constante, on retourne au potentiel de repos de la cellule. A l'inverse, lors de la décélération, les cils sont déviés dans le sens inverse de la polarisation cellulaire, provoquant une hyperpolarisation et une inhibition de la cellule(34).

Dans le canal latéral gauche : les cils sont déviés dans le sens inverse de la polarisation cellulaire, les cellules ciliées sont hyperpolarisées et inhibées(34).

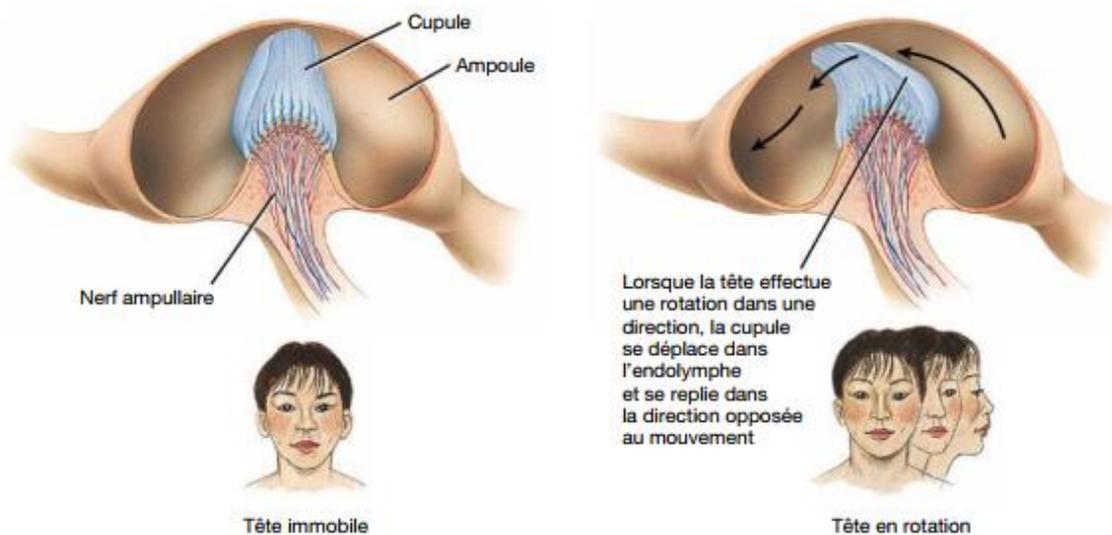


Figure 23 : Fonctionnement de la crête ampullaire(29)

b. Les afférences visuelles :

L'œil est donc une pièce maîtresse au cœur du système de l'équilibration et ce, pour deux raisons :

- Il est au travers de la rétine « capteur de l'environnement » du fait du caractère sensoriel de la vision. Là on distingue, d'une part, la vision centrale ou fovéale qui est fine et permet d'identifier les objets mais n'analyse que les images fixes ou stabilisées. Et d'autre part, la vision périphérique traitant « l'ambiance visuelle ». Elle permet à un individu de s'orienter dans l'espace, en lui transmettant des informations sur la structure de l'environnement(31).
- Du fait de sa complexe musculature extrinsèque qui le dote d'une extrême mobilité tant en précision qu'en vitesse, il est aussi un effecteur original et hypersensible du système de l'équilibration (35)

c. Les capteurs somesthésiques :

Ces récepteurs participent à la perception du mouvement. On distingue :

- Les récepteurs proprioceptifs situés dans les muscles striés, les tendons et les articulations, qui permettent au corps humain de connaître sa position dans l'espace et signalent des modifications de la géométrie corporelle
- Les récepteurs extéroceptifs qui comprennent les mécanorécepteurs situés dans la peau qui sont sensibles à la pression, aux vibrations, à la chaleur et la douleur.
- Les récepteurs intéroceptifs réagissant aux stimuli internes. On les retrouve au niveau des vaisseaux et des viscères. Ils renseignent sur l'état des viscères et sur les variations physicochimiques : pression sanguine, glycémie.

Ils jouent donc un rôle très important dans la posture et l'équilibration, d'où certains troubles d'équilibre d'origine traumatique, en particulier cervico-rachidiens, qui impliquent à l'évidence ces propriocepteurs

d. Le système effecteur :

Le maintien de l'équilibre va se faire par un ensemble de réflexes permettant la stabilisation du regard et de la posture lors du mouvement.

– **le réflexe vestibulo-oculaire (RVO)** qui permet de stabiliser le regard au cours des mouvements de la tête en générant un mouvement de l'œil en sens inverse ; en effet, une image de la scène visuelle doit rester stable sur la rétine pendant au moins 300 millisecondes pour être correctement analysée,

– **le réflexe vestibulospinal** qui aide à maintenir la position érigée pendant la station debout et à piloter l'équilibre au cours de la marche,

– **le réflexe vestibulovagal** qui adapte les fonctions végétatives aux changements de position

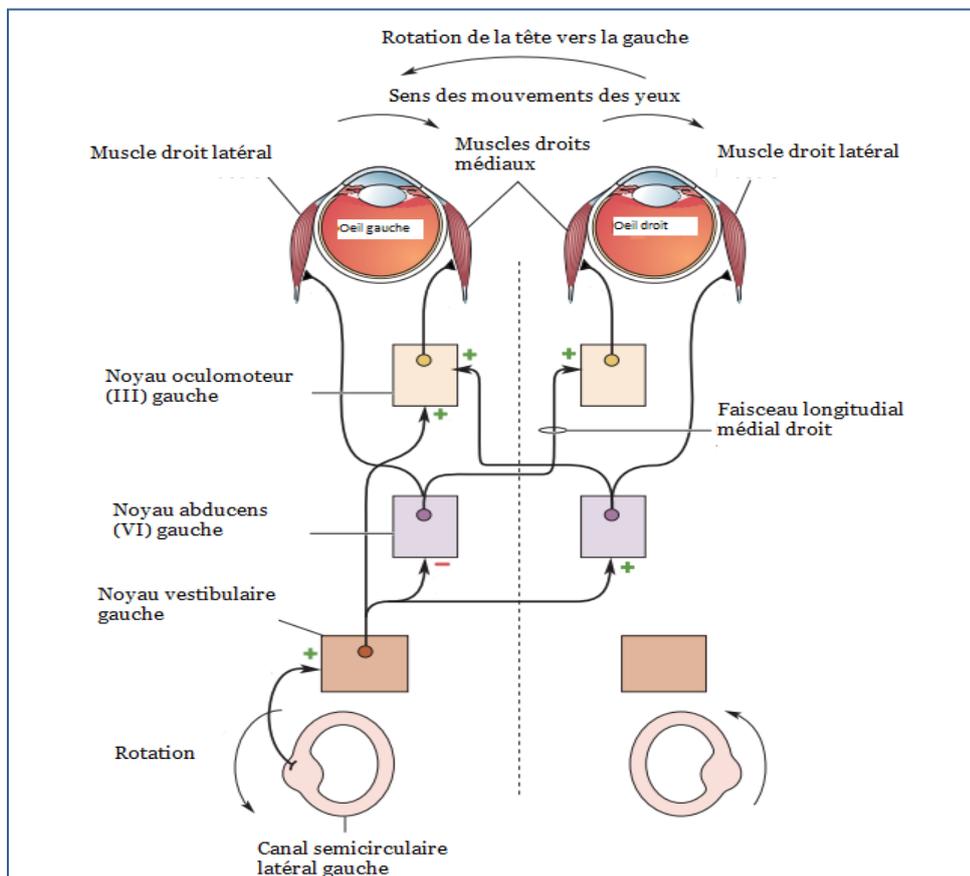
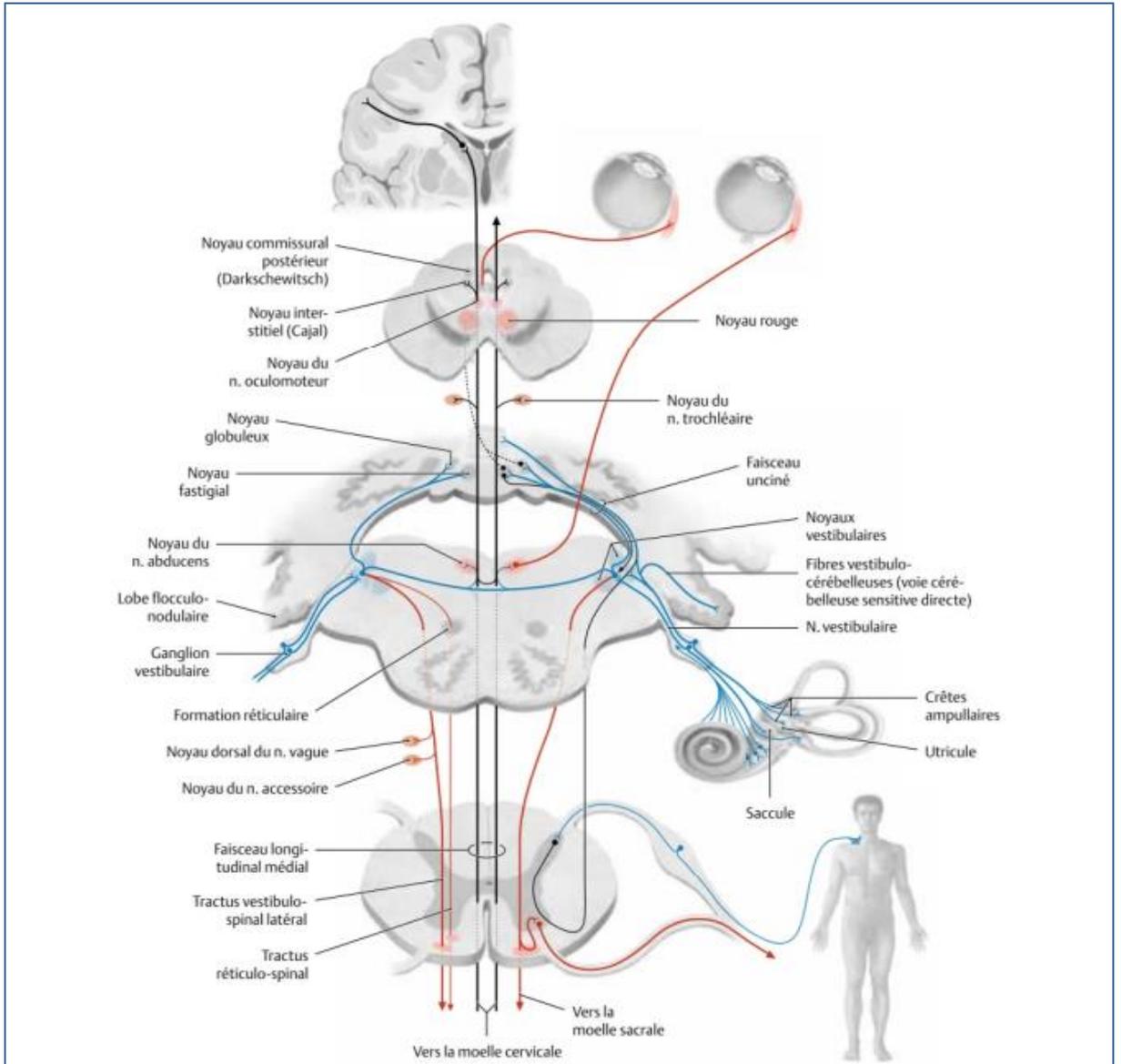


Figure 24 : Réflexe vestibulo-oculaire (32)

e. Intégration multisensorielle de l'équilibre

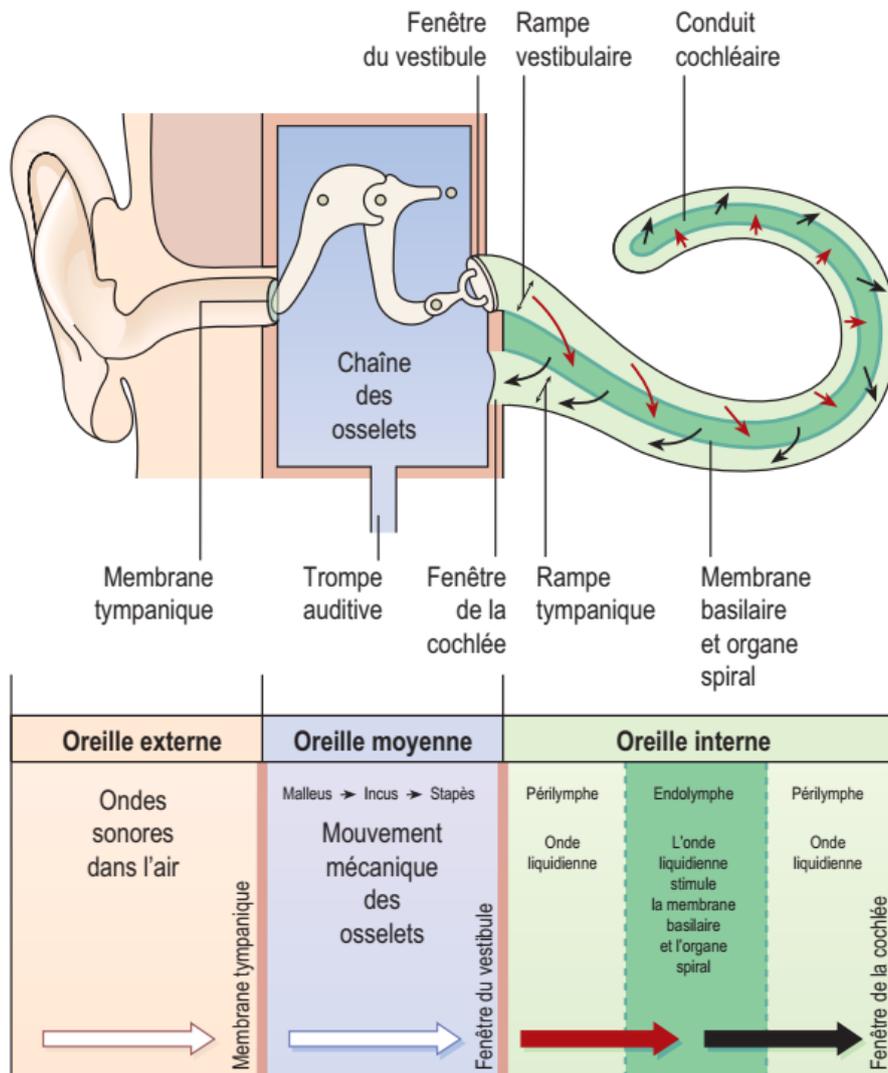
Les informations d'origine otolithique et canalaire se rassemblent et arrivent avec les informations visuelles et somesthésiques au niveau tronc cérébral, où elles sont confondues (31).

- Le cervelet joue un rôle de chef d'orchestre pour le maintien de la posture statique et dynamique en recevant des informations de multiples afférences sensorielles. Il intervient donc aussi en modulant l'activité de tel ou tel système sensoriel. Ainsi, au niveau vestibulaire, le flocculus peut moduler le réflexe vestibulo-oculaire alors que le nodulus et l'uvula modulent les connexions vestibulospinales(36).
- Au niveau du thalamus, les afférences vestibulaires se mélangent aux afférences proprioceptives. Une partie de ces afférences sont utilisées par les noyaux gris centraux dans la régulation extrapyramidale du mouvement et l'adaptation des tâches automatiques. Une autre partie est envoyée au cortex vestibulaire.
- Au niveau cortical, les aires vestibulaires sont des aires d'intégration plurimodale. Elles assurent la convergence d'informations vestibulaires, visuelles (optocinétiques) et somesthésiques liées au sens du mouvement(37).



C- Physiologie de l'audition :

Les ondes sonores sont recueillies par l'auricule de l'oreille externe, pénètrent dans le conduit auditif externe et font vibrer la membrane du tympan. La vibration entraîne un mouvement des osselets de l'ouïe, soit le malleus, l'incus et le stapès. Les ondes sonores sont ensuite amplifiées, permettant ainsi, même aux sons les plus faibles, de provoquer une vibration. Ensuite, la base du stapès (la platine de l'étrier) effectue un mouvement de piston dans la fenêtre ovale (vestibulaire), ce qui assure la transmission des ondes sonores dans l'oreille interne sous forme d'ondes de pression.



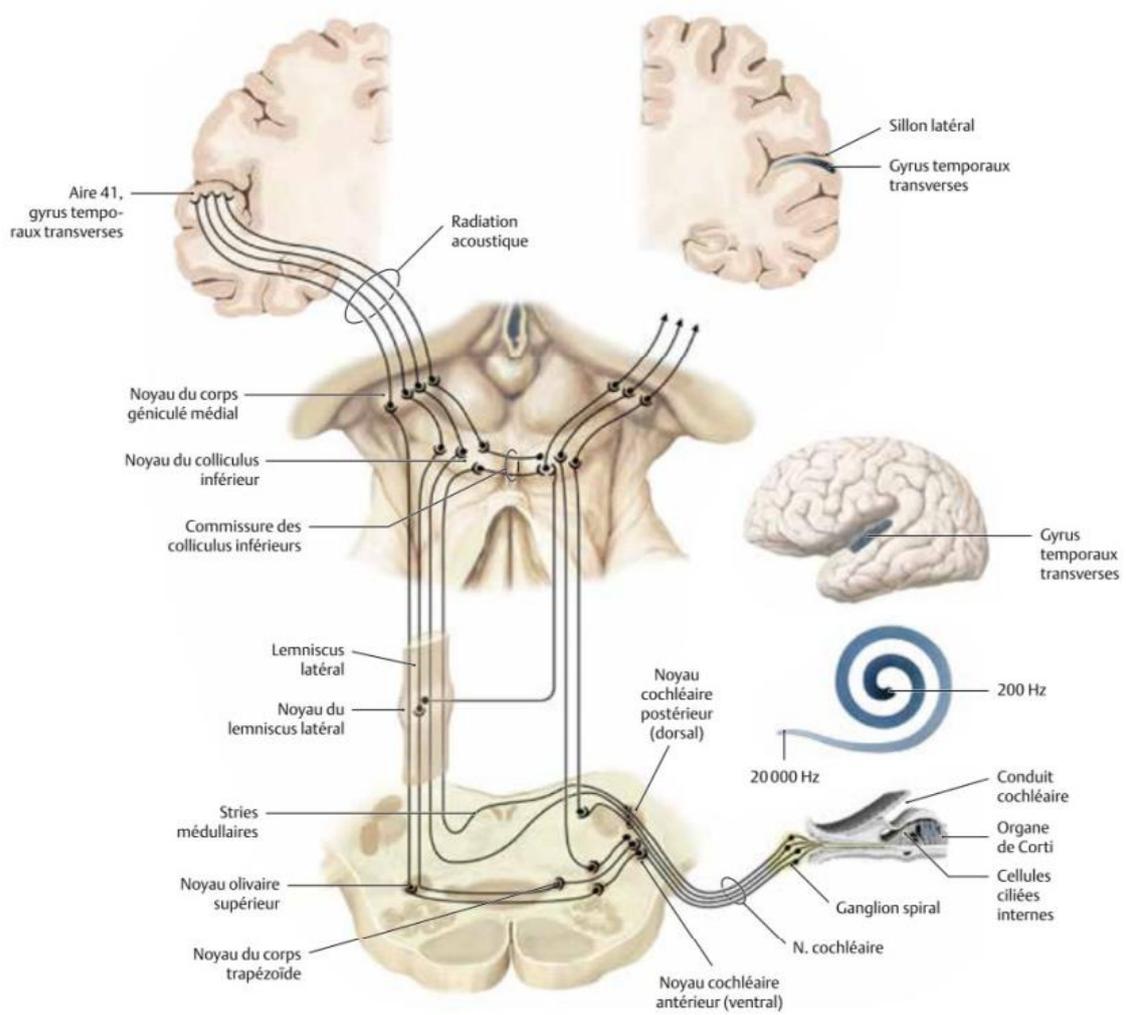
Ces ondes de pression générées dans la fenêtre vestibulaire se transmettent à la périlymphe de la rampe vestibulaire. Les mouvements de la périlymphe déforment le conduit cochléaire, car ils font osciller certaines régions bien précises de la lame basilaire selon leur fréquence. Les stéréocils des cellules sensorielles ciliées de l'organe spiral se déforment, car ils sont ancrés dans la membrana tectoria. Cela génère des influx nerveux qui sont véhiculés par le nerf cochléaire, branche de ramification du nerf vestibulocochléaire (8^{ème} paire crânienne), qui est relié aux cellules sensorielles ciliées. Les axones sensitifs du nerf cochléaire traversent le ganglion spiral de la cochlée et se prolongent jusqu'aux noyaux cochléaires du bulbe rachidien. Ils sont les neurones de premier ordre de cette voie sensitive. Ces neurones sensoriels font alors synapse avec les neurones de deuxième ordre contenus dans les noyaux cochléaires. Les axones de ces derniers empruntent l'une des deux voies suivantes :

1) les axones de certains neurones de deuxième ordre se prolongent directement jusqu'aux colliculus inférieurs du mésencéphale ;

2) d'autres se prolongent vers le noyau olivaire supérieur situé dans le pons où ils font synapse avec d'autres neurones sensitifs avant de se prolonger par la voie du lemnisque latéral vers les colliculus inférieurs (centre auditif réflexe du mésencéphale).

Les influx nerveux qui parviennent aux noyaux olivaires supérieurs interviennent à la fois dans la localisation du son et dans l'activité réflexe en réaction aux sons de forte intensité, ce qui permet d'acheminer des influx nerveux vers les muscles stapédien et tenseur du tympan. Ces derniers se contractent pour atténuer l'intensité de la vibration des osselets.

Les influx nerveux sont transmis d'un colliculus inférieur à un noyau du corps géniculé médial du thalamus en vue d'un traitement et d'un filtrage initial des données sensorielles auditives. Les axones des neurones de troisième ordre du thalamus se prolongent vers l'aire auditive primaire du lobe temporal où se produit la détection sonore. Les influx nerveux sont perçus consciemment sous forme de sons. Il convient de noter que certaines neurofibres de la voie auditive ne se croisent pas. Cela fait en sorte que les aires auditives de chaque hémisphère cérébral reçoivent des influx en provenance des deux oreilles, ce qui permet de percevoir les sons en stéréophonie



III. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

Du fait que le syndrome de Minor soit une pathologie relativement récente, l'incidence et la prévalence exactes ne sont pas connues. Une étude cadavérique sur 1000 os temporaux a démontré une prévalence de 0,5 % de déhiscence complète du canal semi-circulaire supérieur dans la fosse moyenne ou le sinus pétreux supérieur, et passe à 1,4% lorsqu'on considère déhiscent lorsque l'épaisseur osseuse de 0,1 mm ou moins (38). Les séries dans lesquelles la TDM de haute résolution a été utilisé ont estimé une incidence de DCSS de 3 % à 10 % chez les adultes et les enfants (39,40), ce qui peut être une surestimation étant donné que même les coupes scannographiques sont plus épaisses que l'épaisseur de certains planchers de fosses crâniennes moyennes.(4)

Malgré ces chiffres, le syndrome de Minor symptomatique reste relativement rare. Cette disparité entre la prévalence plus élevée identifiée dans les études sur l'os temporal par rapport à la présentation clinique peu commune indique probablement que seul un certain nombre de patients atteints de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur anatomique, présente réellement des symptômes et que les symptômes peuvent varier d'un patient à l'autre (1).

La déhiscence du canal semi-circulaire supérieur d'un côté est également associée à un amincissement ou à une déhiscence controlatérale dans un tiers à la moitié des cas sur les études cadavériques et radiologiques (41,42).

La moyenne d'âge des patients est de 50 ans et il n'y a pas de prédominance de sexe (43).

IV. ETIOPATHOGENIE :

L'étiologie de la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur est inconnue, et elle ne semble pas s'agir d'un déplacement céphalique du labyrinthe au cours du développement (44) . Actuellement, il existe deux théories principales : congénitale et acquise.

L'hypothèse congénitale est avancée en se basant sur les résultats d'une vaste étude sur l'os temporal réalisée par l'équipe de l'Hôpital de Johns Hopkins à laquelle appartient Professeur Minor. Il s'agit d'une étude microscopique a été réalisée sur 1000 os temporaux de 596 sujets (38). Les spécimens ont été sectionnés verticalement dans le plan du canal semi-circulaire supérieur, et des mesures de l'épaisseur minimale de l'os couvrant le canal semi-circulaire supérieur ont été faites dans un sous-ensemble de 108 spécimens choisis au hasard. D'après cette étude, les os temporaux qui présentaient un amincissement ou une déhiscence sur le canal semi-circulaire supérieur ne présentaient aucun signe de remodelage osseux, sauf dans de rares cas (comme le cas d'un patient atteint d'un méningiome) (45). Ce constat a été retrouvé par une autre équipe dans une analyse histopathologique chez un patient qui avait un syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire symptomatique confirmé au cours de sa vie (46). Il est important de noter que l'os de la capsule otique diffère du reste du squelette par son faible renouvellement osseux, et son développement se fait sur plusieurs années après la naissance (45).

De plus, il existe une prévalence élevée des déhiscences du canal semi-circulaire supérieur chez les nourrissons, découvertes radiologiquement, bien qu'elles disparaissent généralement au cours de la première décennie de la vie avec le développement osseux postnatal final (47,48). Certains patients ayant une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, ont un os mince dans toute la partie latérale de la base du crâne, avec de multiples défauts de tegmen tympani et développent des déhiscences bilatéralement, ce qui peut étayer davantage la théorie congénitale (49). En effet, 25% des patients ont une atteinte bilatérale (38). Il y a eu des rapports d'une prévalence élevée de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur chez les patients présentant un syndrome d'Usher dans sa variante type 1D avec la mutation CHD23 (50), ainsi que des formes familiales, ce qui suggère qu'il peut y avoir une prédisposition génétique dont les gènes n'ont pas été identifiés (51). Bien que toutes les déhiscences ne soient pas symptomatiques, une

hypothèse a été émise stipulant que la déhiscence et ou l'amincissement de la couverture osseuse prédispose un patient à développer un syndrome de Minor à cause d'un deuxième événement plus tard dans la vie. Par exemple, un traumatisme crânien pourrait entraver l'étanchéité créée par la dure-mère sur l'endoste ou sur le labyrinthe membraneux, entraînant ainsi une déhiscence symptomatique (5,45).

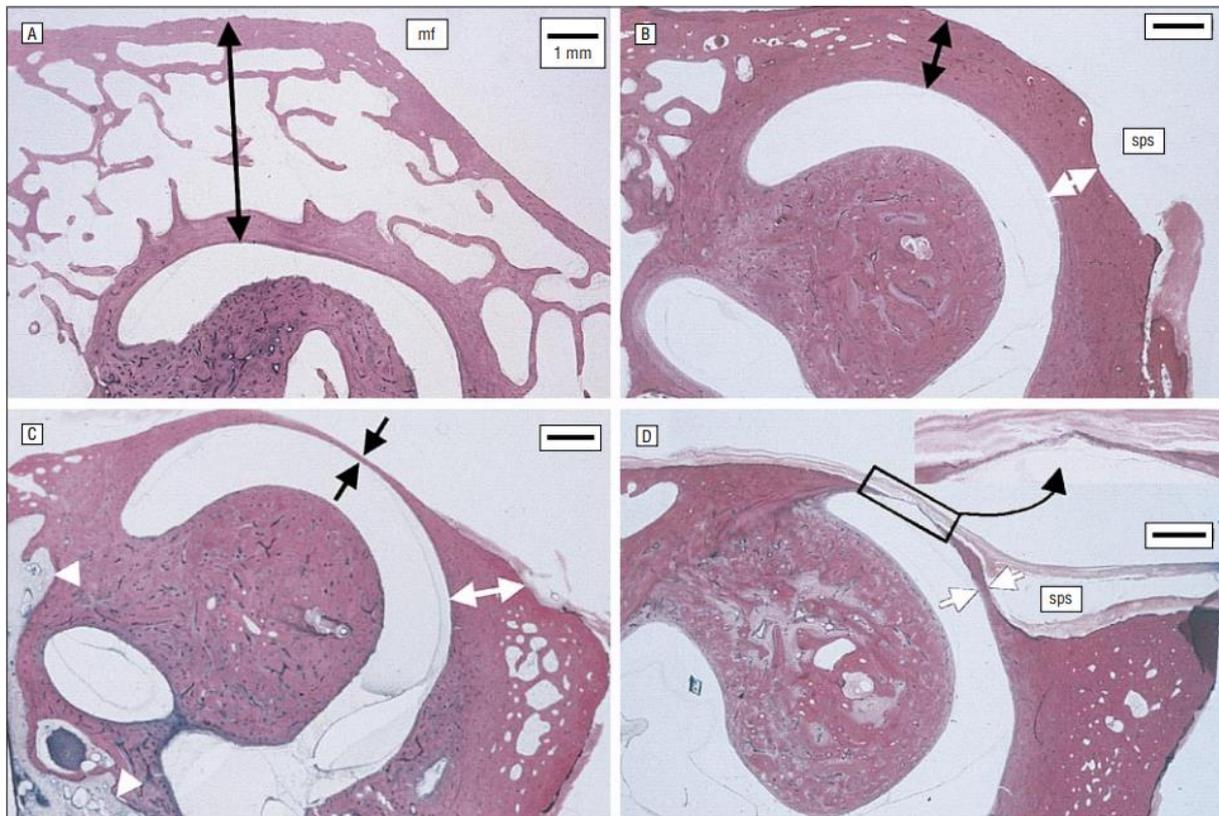


Figure 25 : Sections verticales dans le plan du canal semi-circulaire supérieur chez 4 spécimens droits, montrant les différents degrés d'ossification du canal (38)

A : coque pneumatisée augmente la distance entre le CSC supérieur et le plancher de la fosse crânienne moyenne (4,3mm)

B : L'os immédiatement sur le canal n'est pneumatisé mais reste épais en regard du plancher de la fosse crânienne moyenne (flèche noire : 1,38mm) et du sinus pétreux supérieur (flèche blanche : 1,11mm)

C : Os mince couvre le canal en regard de la fosse crânienne moyenne (flèche noire : 0,12 mm) mais épais en regard du sinus pétreux supérieur (flèche blanche : 1,56mm)

D : Os très mince couvrant le canal (flèche et encadré noirs : 0,02mm)

mf = fosse crânienne moyenne, **sps** = sinus pétreux supérieur

La théorie acquise du syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur propose qu'une augmentation de l'hypertension intracrânienne et des pulsations répétées pourraient éroder et dégrader l'os recouvrant le canal au fil des années. Il convient de noter, cependant, qu'aucune association claire entre l'hypertension intracrânienne et le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur n'a pas été établie (42,52). De plus, il n'y a pas de tendance à l'obésité chez les patients qui ont subi une réparation chirurgicale de la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (42). À l'appui de la théorie acquise, l'observation sur la TDM d'un amincissement croissant de l'os sur le canal semi-circulaire supérieur avec l'âge avancé (53) et quelques cas dans lesquels une progression radiographique a été observée (54). Les causes de la déhiscence acquise comprennent également : les néoplasmes tels que le méningiome, les malformations vasculaires, l'ostéomyélite chronique, la dysplasie fibreuse et traumatisme crânien avec fracture de l'os temporal (6,45,55).

V. PHYSIOPATHOLOGIE

Dans l'oreille interne, il y a deux fenêtres membraneuses normales : la fenêtre ovale et la fenêtre ronde. L'énergie vibratoire (ondes sonores) transmise par le système tympano-ossiculaire arrive à la fenêtre ovale via les mouvements de va-et-vient de la base du stapès plaquée contre elle. La fenêtre ovale transmet alors les vibrations à la périlymphe de la rampe vestibulaire puis dans la rampe tympanique puisque ces 2 rampes communiquent au niveau de l'hélicotrème. Ce liquide est incompressible en raison de la capsule otique qui l'entoure, créant un système hydraulique fermé, par conséquent, la fenêtre ronde sert à libérer l'énergie vibratoire(56). [Figure A]

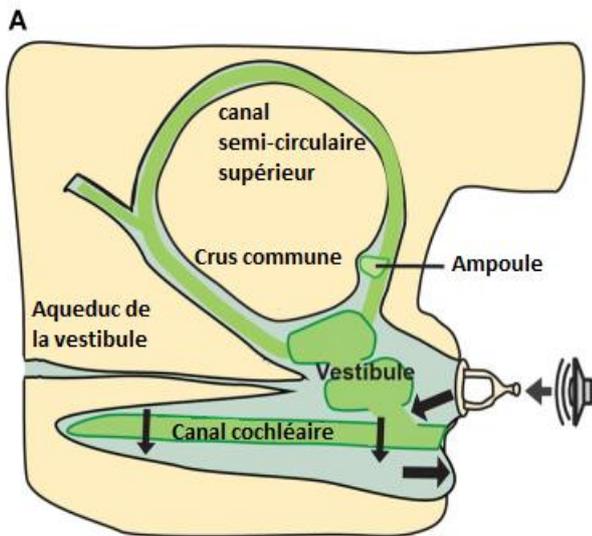
Dans le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, les symptômes semblent être produits par un phénomène de "troisième fenêtre mobile", dont la présence fait que les ondes vibratoires traversant la cochlée sont transmises accidentellement dans tout le labyrinthe membraneux. Cela provoque l'activation du système vestibulaire, et donc le vertige est perçu(5). De plus, la pression intracrânienne peut être transmise par le canal supérieur déhiscent, provoquant également la stimulation des capteurs neurosensoriels vestibulaires, jusqu'à ce que la fenêtre ronde libère cette pression (57). De manière plus détaillée, la transmission de la pression à travers l'oreille interne peut entraîner un renflement ou un bombement vers l'extérieur (la fosse crânienne moyenne) du conduit membraneux supérieur à travers le défaut osseux, ce qui servirait de soupape de décharge de pression et, par conséquent, ce mouvement anormal de l'endolymphe va créer un courant ampullofuge dans la cupule du canal semi-circulaire supérieur perçu par le cerveau comme un mouvement du corps, entraînant ainsi des symptômes vestibulaires(58). Cette explication physiopathologique est corroborée par le vertige et le nystagmus déclenché par le bruit (phénomène de Tullio) et la pression appliquée sur le conduit auditif externe (Signe de Hennebert)(59). La compliance accrue des compartiments liquidiens de l'oreille interne contribue également à la surdité de transmission, par affaiblissement de l'énergie sonore produite par les mouvements de la base de l'étrier, entraînant une réduction de la transmission du son à la cochlée. La troisième fenêtre altère l'inégalité normale d'impédance entre la fenêtre ovale et la fenêtre ronde, qui va être à l'origine d'une conduction osseuse exagérée perçue par le patient comme autophonie et hyperacousie (60). [Figure B]

Les fluctuations de pression intracrânienne ou la pression négative dans l'oreille externe ou moyenne peuvent conduire au contraire, une inversion anormale d'énergie à travers la déhiscence dans le labyrinthe, entraînant courant ampullopète de la cupule. [Figure C] Les pulsations dures à travers la déhiscence sont la cause probable des acouphènes pulsatiles(45,56).

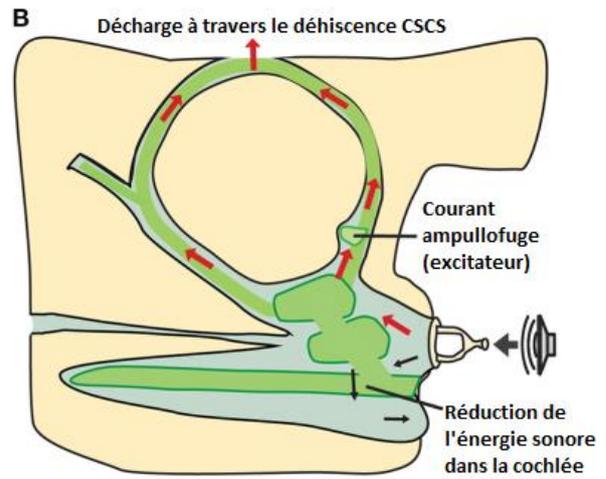
La physiopathologie du syndrome de Minor reste incomplètement comprise, en particulier en ce qui concerne la variabilité de la symptomatologie chez les patients, mais reste au centre d'un certain nombre d'études de recherche (59,61).

Les lésions de la troisième fenêtre peuvent survenir à différents endroits anatomiques, notamment les canaux semi-circulaires postérieurs ou horizontaux, le vestibule osseux ou la cochlée. Une dilatation de l'aqueduc vestibulaire peut provoquer un phénomène de troisième fenêtre chez les enfants et les adultes (5). Un aqueduc vestibulaire pathologiquement élargi produit une communication entre le vestibule osseux et la cavité intracrânienne qui peut être à l'origine des phénomènes mécaniques similaires à celles observés chez les patients porteurs d'une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (62). [Figure D]

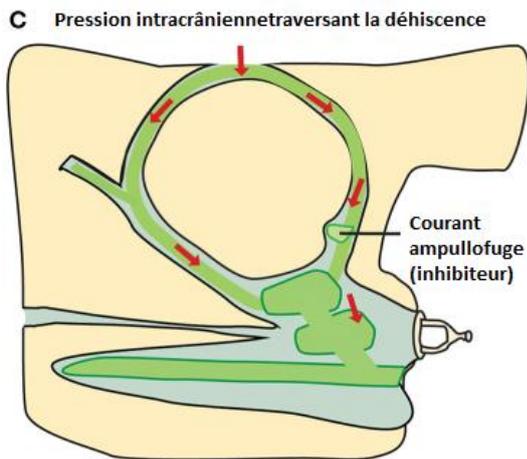
Des symptômes résultant d'une troisième fenêtre ont également été décrits dans le cadre d'une platine de l'étrier membraneuse ou hypermobile (63).



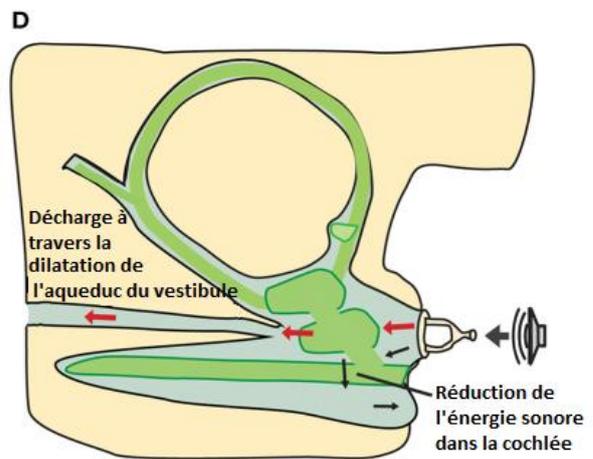
Normal



Troisième fenêtre via la déhiscence du CSCS
(Excitation de l'ampoule)



Troisième fenêtre via la déhiscence du CSCS
(Inhibition de l'ampoule)



Troisième fenêtre dans la dilatation de l'aqueduc du vestibule

Figure 26 : Phénomène de la troisième fenêtre dans la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur et dans la dilatation de l'aqueduc du vestibule (5)

VI. PRESENTATION CLINIQUE

Les patients atteints du syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur présentent des symptômes très variables, avec souvent des plaintes inhabituelles (56). La présentation initialement décrite par Minor comprend des symptômes vestibulaires, induits par des sons forts ou une variation de pression. A ces symptômes, s'ajoutent des signes auditifs, réalisant des tableaux cliniques variables d'un sujet à un autre (64).

A- Signes vestibulaires :

a. Les vertiges :

Il peut s'agir d'attaques de vertige rotatoire vrai, parfois positionnel, d'une instabilité, voire d'une sensation de déplacement anormal de l'environnement, comme observé dans un syndrome otolithique. Ils surviennent typiquement à l'effort ou lors des variations brutales de pression (endogènes ou extérieures à l'organisme) (57). Les patients peuvent avoir une déséquilibre chronique.

b. Oscillopsies

Ce sont des sensations de vision floue ou d'instabilité du sol et de l'environnement. La scène visuelle semble sautiller lors de la marche ou des mouvements rapides de la tête. Les oscillopsies sont habituellement rencontrées dans vestibulopathies bilatérales, dans lesquelles l'instabilité est majorée dans l'obscurité (65).

En réponse à ces signes fonctionnels provoqués par l'effort, le bruit intense, et les variations de pression, des manœuvres provocatrices sont réalisées à la recherche de mouvements oculaires et de nystagmus, afin de conforter le diagnostic.

c. Les mouvements oculaires et nystagmus :

De préférence sous vidéonystagmoscopie, la recherche de nystagmus est effectuée par de nombreux tests :

- Phénomène du Tullio : les bruits intenses (<100 dB) induisent un mouvement d'ascension légèrement torsionnel des globes oculaires, qui n'est pas un nystagmus, synchrones de la stimulation auditive, suivi d'un retour à leur position de repos à l'arrêt de la stimulation (66).
- Le signe de Hennebert : la pression du tragus induit également un mouvement vertical supérieur des globes oculaires associé à une sensation de malaise ou à de nausées. En utilisant un système de tympanométrie, on déclenche une ascension oculaire en surpression et un mouvement inverse en dépression (65). Son absence n'élimine pas la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (67).
- A narines pincées, la manœuvre de Valsalva met l'oreille moyenne et l'étrier en surpression. Il apparaît donc un courant ampullifuge (excitateur) dans le CSCS déhiscent, source d'un nystagmus torsionnel et vertical inférieur battant vers l'oreille affectée (68).
- À l'inverse, la manœuvre de Valsalva à glotte fermée induit une augmentation de la pression intrathoracique, une diminution du retour veineux et une augmentation de la pression intracrânienne. La compression du CSC au niveau de la déhiscence produit un mouvement liquidien ampullipète (inhibiteur) traduit par un nystagmus torsionnel et vertical supérieur battant vers l'oreille saine (69). Compte tenu de la position dans l'espace du canal supérieur, presque sagittal, la composante torsionnelle de ces mouvements oculaires est souvent difficile à mettre en évidence (65).

B- Les signes auditifs

a. L'autophonie

L'autophonie du syndrome de Minor est très particulière car elle ne se limite pas à l'audition de sa propre voix en écho, comme dans les dysfonctions de la trompe d'Eustache par exemple (65). Elle s'associe de façon tout à fait caractéristique à une perception anormale dans l'oreille atteinte des bruits internes du corps, que les patients décrivent comme étant particulièrement dérangeants. Il s'agit du mouvement des yeux, du cou, des bruits de pas, des bruits de mastication (70). En raison de leur caractère original et subjectif, les patients hésitent à en parler spontanément. Il ne faut pas hésiter à les interroger dans ce sens.

b. Les acouphènes :

Il s'agit des acouphènes pulsatiles de tonalité grave, parfois invalidants. Certains patients que les acouphènes sont parfaitement synchrones avec leur pouls (1).

c. L'hyperacousie

C'est une hypersensibilité auditive lorsque les personnes sont exposées à certains bruits, à l'origine d'un inconfort majeur dans la vie quotidienne avec parfois des maux de tête avec une intensification des acouphènes en fonction de la durée et de l'intensité de l'exposition aux bruits.

d. La surdité :

Très inconstante, elle prédomine sur les fréquences graves. Elle est rarement isolée, et passe au second plan de la symptomatologie, derrière les troubles vestibulaires et posturaux. C'est une surdité de transmission avec une conduction osseuse supranormale, ressentie comme une hyperacousie (3). Il reste incertain si la surdité est progressive ou non. Selon l'étude Patel et al. qui ont suivi l'évolution de 40 oreilles atteintes de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, la surdité de transmission ne change pas significativement au fil du temps (71). En revanche, il existe des rapports de cas, qui décrivent une aggravation de la surdité de transmission et une apparition d'une surdité mixte, qui a été attribué à l'âge (54,72). La surdité de perception profonde a été également rapportée, notamment dans la série de Chi et al. dont

une jeune femme de 23 ans qui présentée une surdité de perception progressive depuis la naissance, profonde au moment du diagnostic d'une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur. Ce cas est quasi-identique au cas que nous avons rapporté (73). Dans la méta-analyse des études comportant des audiogrammes des patients porteurs d'une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur réalisée par McEvoy et al, un certain nombre de patients ont une surdité de perception. Mais en absence de l'historique de ces patients, il est impossible de conclure si ou non la déhiscence est la cause de cette surdité. Les auteurs ont pourtant suggéré que les anomalies du développement ayant conduit à la déhiscence du CSCS peuvent être à l'origine d'une prédisposition congénitale à la surdité ou d'une vulnérabilité accrue de la cochlée aux stimulations acoustiques (71).

e. La sensation de plénitude de l'oreille

Il s'agit d'une sensation de de pression intra-auriculaire, comparable à l'aura ressentie dans la maladie de Ménière. Mais cette sensation est ici permanente et s'aggrave avec l'augmentation de la pression intracrânienne (65).

C- Autres symptômes :

De nombreux patients atteints de syndrome de Minor rapportent souvent une sensation de « brouillard cérébral » qui se manifeste par un manque de concentration, des troubles de la mémoire et l'incapacité de réaliser plusieurs tâches en même temps. Cette sensation peut être liée aux contributions vestibulaires dans l'attention et dans d'autres aspects de la cognition (74).

De nombreux patients souffrent également de migraine, mais cela peut représenter la prévalence élevée de la migraine dans la population générale et que la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur serait un facteur déclenchant (trigger) de la migraine (5).

Le système vestibulaire influence les réflexes qui contrôlent la musculature du cou, ce qui explique la tension musculaire du cou rapportée par certains patients atteints du syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (45).

Moins fréquemment, des signes dysautonomiques peuvent être observés, comme des bradycardies ou une hypotension, déclenchées par le bruit ou variation de pression qui entraîneraient des altérations des réflexes vestibulovagaux (75).

VII. DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic du syndrome Minor est souvent difficile les symptômes varient d'un patient à un autre, et peuvent mimer d'autres pathologies otologiques (5).

Le diagnostic est suspecté devant la présence des manifestations cliniques mentionnées précédemment, puis confirmé par l'imagerie et les explorations auditives et vestibulaires.

A- Clinique

Après avoir rassembler les signes fonctionnels évocateurs par un interrogatoire minutieux et orienté, Un examen clinique systématique est réalisé.

L'otoscopie est normale, et l'acoumétrie retrouve un Rinne positif du côté malade (ou le plus atteint) et un Weber latéralisé vers le côté atteint. De plus, les patients porteurs d'une déhiscence du CSC supérieur peuvent entendre les vibrations du diapason appliqué sur la malléole médiale de la cheville au lieu de la sentir (66). L'examen vestibulaire recherche surtout le nystagmus en exposant le patient aux bruits intenses ou un changement de pression par la pression sur le tragus ou par l'application de la sonde de l'impédancemètre. Le nystagmus est également recherché en manœuvre de Valsalva, narines pincées ou glotte fermée.

B- Imagerie

a. TDM des rochers

La tomodensitométrie du rocher est l'examen de choix lorsqu'une déhiscence du canal semi circulaire supérieur est suspectée, permettant de mettre en évidence le défaut osseux, et de préciser son étendu et sa localisation. Cependant, il existe un taux potentiellement élevé des faux positifs (5). En effet, dans les études de prévalence du syndrome de la déhiscence du canal supérieur, celles évaluées à l'aide de la TDM montrent une prévalence de 9% contrairement à 0,5% retrouvée dans les études cadavériques (38,39) D'où la nécessité des TDM des rochers, dite « en haute résolution » pour distinguer avec précision la déhiscence de l'amincissement de la coque osseuse. Les protocoles recommandés pour améliorer la détection sont (3,76,77):

- Diminuer l'épaisseur des coupes de 1 à 0,5mm, ce qui fait passer la valeur prédictive positive de 50% à 93%.
- Utiliser les reconstructions multiplanaires notamment, la reconstruction sagittale oblique dans l'axe du CSC supérieur, appelée plan de Pöschl qui permet de visualiser la totalité du canal supérieur et sa déhiscence dans la fosse crânienne moyenne, et la reconstruction dans le plan Stenvers, perpendiculaire au précédent qui optimise la détection
- Evaluer la densité de pixels le long du toit du canal supérieur pour tenir compte de la moyenne du volume ;
- Utiliser l'inversion des niveaux de gris (fonction d'inversion) pour améliorer la visualisation des changements subtils du contraste.
- Visualiser la déhiscence osseuse sur au moins deux coupes TDM consécutives (78)

Pour être symptomatique et éventuellement chirurgicale, elle doit être classiquement supérieure à 3mm. En réalité, aucune étude ne prouve que l'importance de la déhiscence radiologique soit corrélée à l'intensité des symptômes observés (3).

Les reconstructions tridimensionnelles permettent de la visualiser en position opératoire. Elle est souvent couplée à une déhiscence du tegmen tympani. Le Cone Beam semble offrir une meilleure résolution spatiale, permet de mieux définir la déhiscence et de réduire le taux de faux positifs (65)

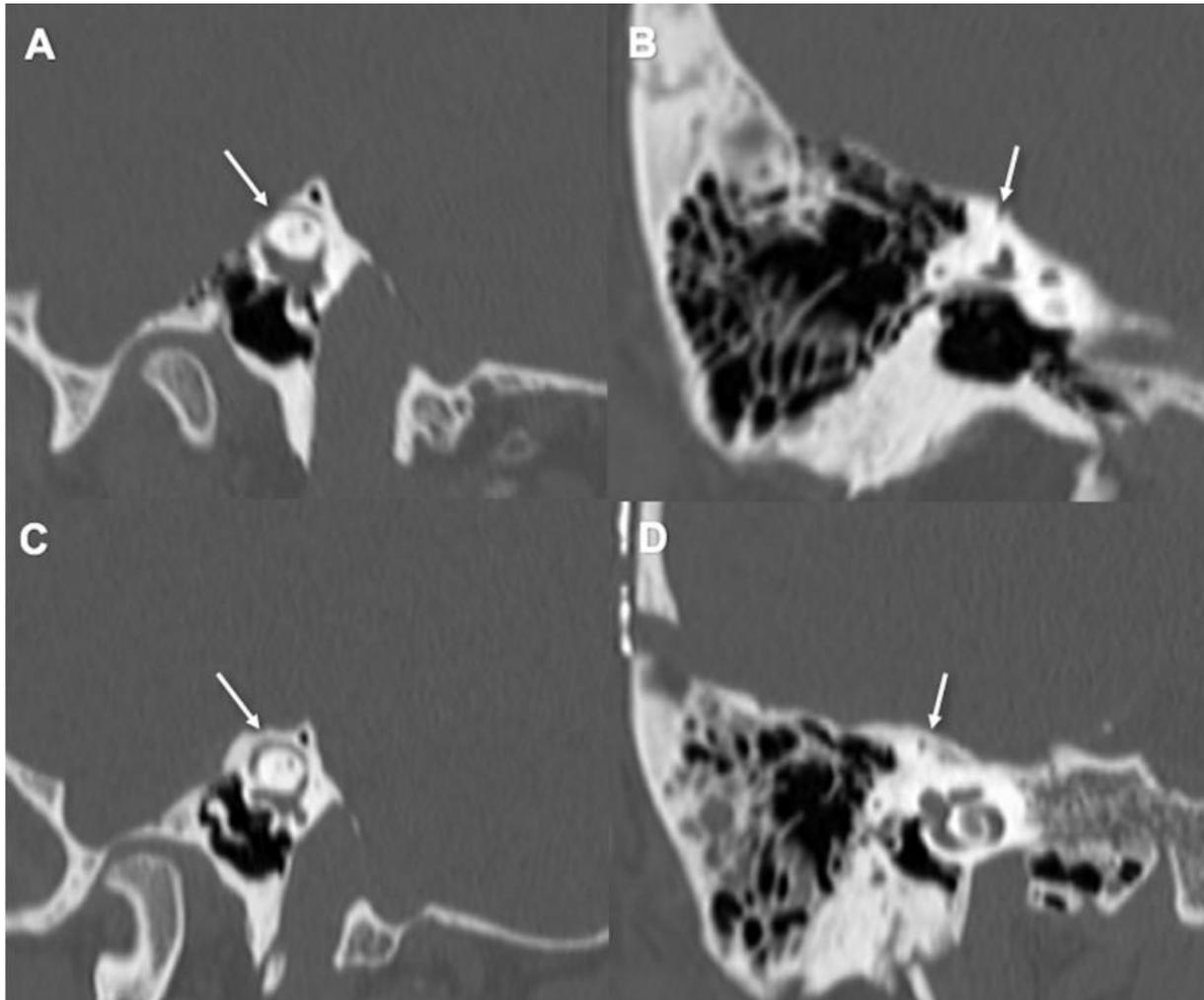


Figure 27 : images de TDM des rochers montrant une déhiscence franche dans le bord supérieur de la crus antérieur du canal semi-circulaire supérieur dans le plan de Pöschl

(A) et de le plan de Stenvers (B) comparé à un canal normal dans les mêmes plans respectivement (C,D) (1)



Figure 28 : reconstruction tridimensionnelle montrant la déhiscence du CSC supérieur et son bombement dans la fosse crânienne moyenne (65)

Une classification scannographique a été proposée pour standardiser la description de la déhiscence le long du canal semi-circulaire supérieur et faciliter la planification chirurgicale (78). L'approche chirurgicale de la réparation de la déhiscence du CSC supérieur est influencée par l'emplacement du défaut osseux et sa relation avec la topographie du tegmen environnant. Dans une analyse de 316 oreilles atteintes de déhiscence sur TDM du rocher, l'emplacement le plus courant était l'éminence arquée (59 %), suivie par la branche médiale descendante (29 %), la branche latérale ascendante (8 %) et du membre descendant associé avec le sinus pétreux supérieur (4 %). Dans de rares cas, des défauts osseux à deux endroits distincts sont observés (<1%) (78).

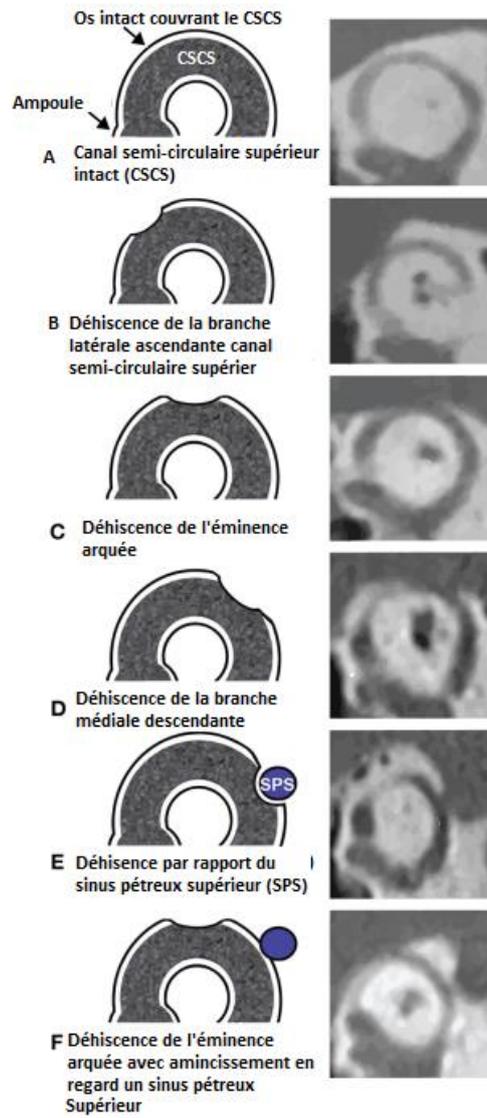


Figure 29 : Classification du Massachusetts Eye and Ear CT de SCD. La colonne de gauche (A–F) illustre l'emplacement du défaut du canal semi-circulaire supérieur correspondant aux images CT de la colonne de droite (A–F) dans le plan de Pöschl (78).

b. Imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est de plus en plus utilisée dans l'évaluation préopératoire des patients atteints du syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, et fournit des images complémentaires à la TDM. Utilisée comme seule modalité dans l'évaluation d'une troisième fenêtre suspectée, l'IRM temporelle haute résolution pondérée en T2 (CISS, FIESTA, etc.) peut exclure la présence de déhiscence et éviter la nécessité d'une TDM dans certains cas (79).

Cependant, l'IRM peut détecter à tort une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur dans des cas où la TDM montre un os mince le recouvrant le canal. C'est le constat observé dans deux études, où 20 à 39 % des déhiscences du canal semi-circulaire supérieur vues sur l'IRM avaient une couverture osseuse sur la TDM (80,81).

L'IRM est importante pour exclure une pathologie intracrânienne associée pouvant influencer la prise de décision chirurgicale. Par exemple, l'IRM peut exclure la présence d'un encéphalocèle temporal, d'un schwannome vestibulaire, d'une malformation vasculaire ou d'un méningiome de la partie latérale de la base du crâne (82).

Par ailleurs, l'IRM constitue une modalité de diagnostic précieuse dans l'évaluation des patients envisageant une révision chirurgicale. La TDM postopératoire fournit peu d'informations sur l'étendue de la réparation de la déhiscence du CSC supérieur, car la plupart des matériaux utilisés (par exemple, la cire osseuse, le fascia, le cartilage) ne sont pas radio-opaques (sauf lorsque des copeaux d'os ou du ciment osseux sont utilisés pour obturer ou resurfer le canal). Des séquences IRM pondérée en T2 à haute résolution dans le plan de Pöschl peuvent être utilisées pour évaluer l'étendue de l'occlusion chirurgicale et identifier tout défaut résiduel en évaluant le vide de fluide (manque de débit de fluide) dans le CSC supérieur (83).

Dans tous les cas, la mise en évidence d'une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur en imagerie en l'absence de symptomatologie ne justifie pas une intervention chirurgicale (45,56). Le diagnostic du syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur doit être posé en se basant sur la clinique et les résultats des explorations audio-vestibulaires, en plus de l'imagerie (84).

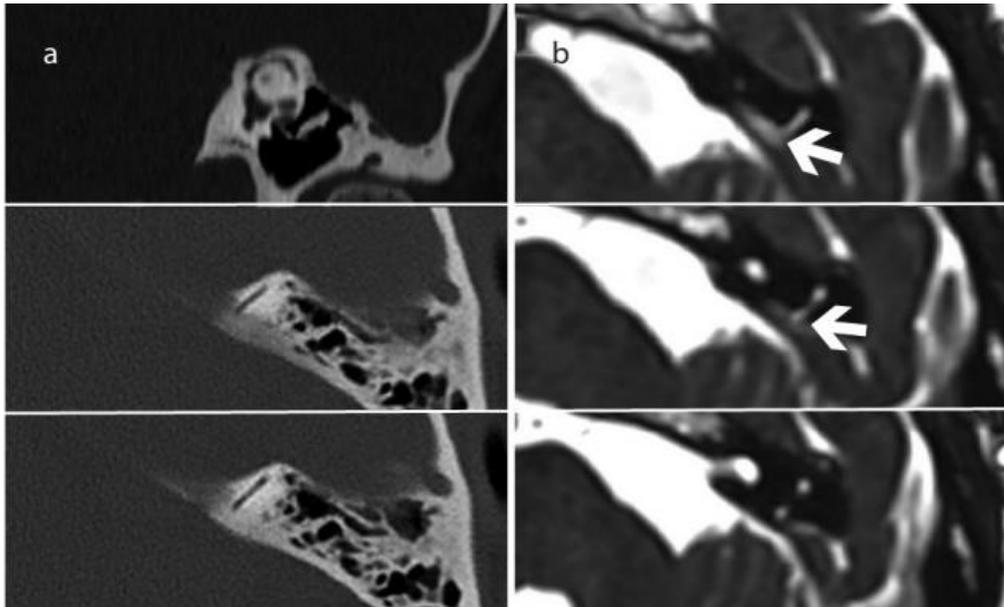


Figure 30 : Imagerie du canal semi-circulaire supérieur droit

(a) Image TDM montrant une couche osseuse anormalement fine, (b) Image IRM montrant la présence d'une déhiscence (Flèche blanche : Déhiscence) (79)

C- Explorations audio-vestibulaires :

a. Audiométrie tonale liminaire :

Chez les patients atteints du syndrome de déhiscence du CSC supérieur, l'audiométrie tonale révélera souvent une surdité de transmission ou mixte avec des seuils auditifs de la conduction aérienne élevée particulièrement marquée sur les fréquences graves (≤ 1 kHz), associée des seuils supranormaux de conduction osseuse sur les mêmes fréquences, de l'ordre de -5 à -10 dB HL. Le Rinne audiométrique est souvent entre 15 à 30 dB, allant dans certains cas jusqu'à 50dB (85,86).

Il est important de noter que cet aspect audiométrique typique peut manquer chez certains patients avec un syndrome de Minor symptomatique (87).

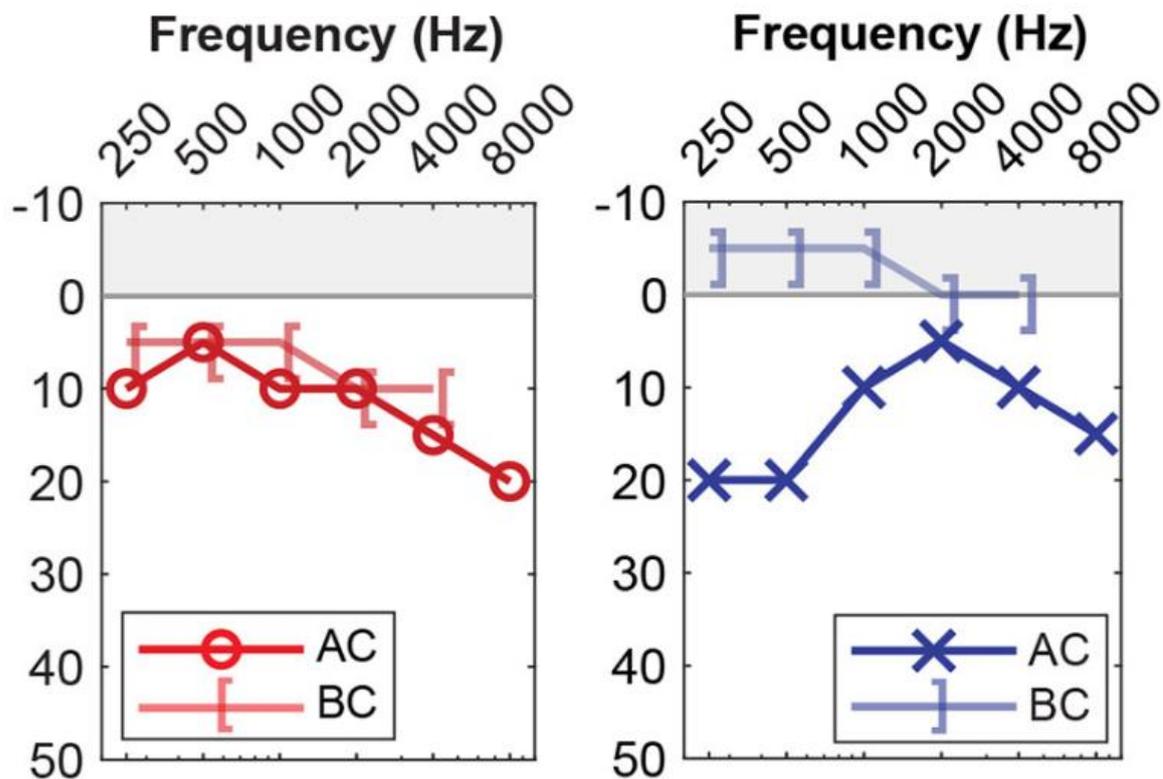


Figure 31 : Audiogramme d'un patient atteint du syndrome de déhiscence du CSC supérieur gauche montrant une surdité de transmission avec des seuils de conduction osseuse supranormaux (5)

b. Impédancemétrie :

L'impédancemétrie permet d'éliminer les autres causes de surdité de transmission à tympan normal, notamment l'otospongiose, mais aussi la fixation de la tête du marteau, luxation ossiculaire, en mettant en évidence le respect du réflexe stapédien (65).

Il est intéressant d'observer les globes oculaires lors de la réalisation de l'impédancemétrie qui va provoquer une ascension lors de la stimulation.

c. Potentiels évoqués myogéniques vestibulaires (VEMP)

Les potentiels myogéniques évoqués vestibulaires évaluent les fonctions otolithiques. Il existe deux types de tests VEMP : cervical (cVEMP) et oculaire (oVEMP) (88).

- Le cVEMP étudie l'activité électrique du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) ipsilatéral en réponse à des stimulations auditives intenses à une fréquence de 500 Hz. Le recueil des potentiels se fait à l'aide d'électrodes de surface placées en regard du premier tiers supérieur du muscle SCM. Ces potentiels sont le reflet de l'activation des voies sacculospinales qui génère un réflexe inhibiteur passant par le nerf vestibulaire inférieur. Ceci explique la nécessité de les enregistrer sur un muscle en contraction. Le tracé montre une onde positive (P1 ou P13) en 12-13ms suivie d'une onde négative (N1 ou N23) en 22-23ms (64).
- Le oVEMP implique une voie excitatrice de l'utricule au muscle oblique inférieur controlatéral. La réponse est une onde avec un premier pic négatif vers 10 ms suivi d'un pic positif vers 16 ms.

Dans le syndrome de déhiscence CSC supérieur, ces tests sont fréquemment anormaux, car l'oreille affectée est particulièrement sensible aux stimuli auditifs utilisés pour évoquer ces potentiels myogéniques. La mise en évidence des seuils inférieurs à la normale (95 - 100dB SPL) pour les réponses du cVEMP et l'élévation de l'amplitude des ondes du oVEMP ont une valeur diagnostique importante et essentielle au diagnostic du syndrome de Minor (89,90).

La sensibilité et la spécificité du couple cVEMP et oVEMP sont estimées à plus de 80% dans le diagnostic de déhiscence du CSC supérieur (84).

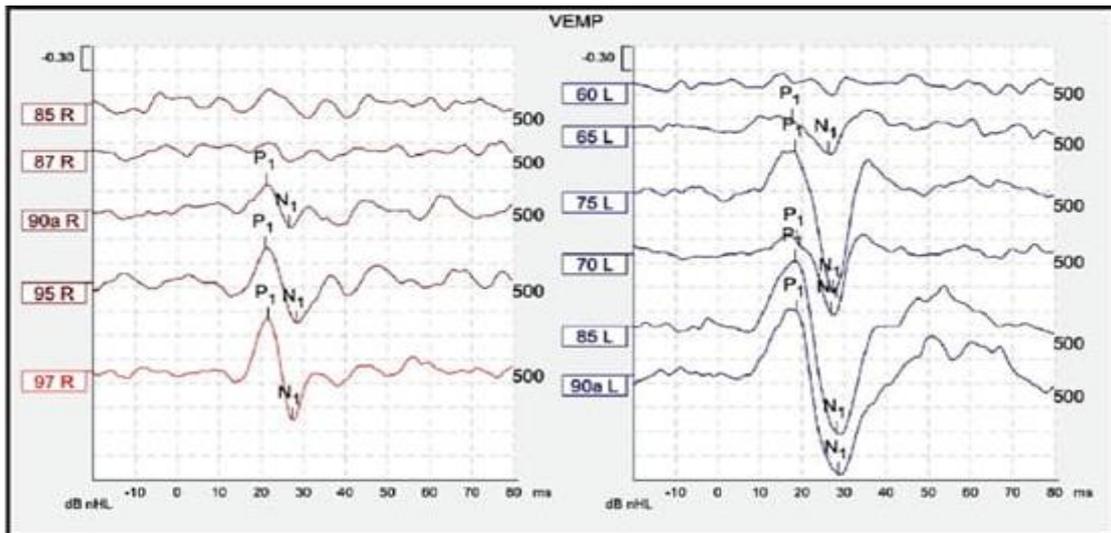


Figure 32 : cVEMP montrant l'apparition des réponses au-dessous de 90 dB à gauche (91)

d. Vidéoystagmographie (VNG) et Vidéo Head Impulse Test (VHIT)

La VNG évalue la réflectivité vestibulaire, rarement affectée, mais surtout enregistre les mouvements oculaires lors des manœuvres de Hennebert, de Valsalva et lors du test de Tullio. Le test vibratoire à 100 Hz démasque un nystagmus vertical supérieur induit (65).

La VHIT permet d'étudier le gain du VOR des 6 canaux semi-circulaires et peut retrouver une baisse du gain VOR non seulement du canal semi-circulaire supérieur, mais aussi celui des autres canaux homolatéraux et même controlatéraux à la déhiscence (92). Dans notre cas, le gain du VOR était réduit dans les 2 canaux latéraux et dans le canal supérieur gauche, le côté où la déhiscence est plus large.

Ces tests vestibulaires apportent surtout une aide au diagnostic de la déhiscence du CSC supérieur en excluant d'autres pathologies vestibulaires et évaluent la fonction vestibulaire résiduelle dans le côté atteint et la fonction vestibulaire controlatérale, notamment avant la réparation chirurgicale (5).

e. Echocochléographie

L'électrocochléographie (ECochG) a été rapportée par plusieurs équipes comme étant anormale chez les patients atteints du syndrome de Minor, avec systématiquement un rapport élevé du potentiel de sommation (SP) au potentiel d'action (AP) (93,94). Cette observation semble être un marqueur d'une « troisième fenêtre mobile », car ce rapport SP / AP élevé diminue après avoir réparé le canal semi-circulaire déhiscent (95).

D- Critères diagnostiques

La Société Barany a proposé des critères diagnostiques pour le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur dans un document de consensus publié en 2021.

Le diagnostic du syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur nécessite l'ensemble des critères suivants (84) :

- 1- Au moins 1 des symptômes suivants compatibles avec la présence d'une « troisième fenêtre mobile » dans l'oreille interne :
 - a. Hyperacousie de conduction osseuse
 - b. Vertiges et/ou oscillopsie induits par le son et durant le temps du stimulus
 - c. Vertiges et/ou oscillopsie induits par la pression et durant le temps du stimulus
 - d. Acouphènes pulsatiles
- 2- Au moins 1 des signes ou diagnostics suivants tests indiquant une « troisième fenêtre mobile » dans oreille interne :
 - a. Un nystagmus caractéristique de l'excitation ou de l'inhibition du canal semi-circulaire supérieur affecté provoqué par le son, ou par des changements de la pression de l'oreille moyenne ou de la pression intracrânienne,
 - b. Des seuils de conduction osseuse négative sur les fréquences graves à

l'audiométrie tonale,

c. Des seuils d'apparition des VEMP cervicaux bas ou des amplitudes VEMP oculaires élevées)

- 3- Imagerie TDM de l'os temporal en haute résolution avec reconstruction multiplanaire démontrant la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur
- 4- Pas mieux expliqué par une autre maladie ou trouble vestibulaire

VIII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur peut poser un problème de diagnostic différentiel du fait qu'il a une présentation variable pouvant mimer de multiples pathologies otologiques.

Les principaux diagnostics différentiels sont :

- 1- L'otospongiose : lorsque le patient présente une surdité de transmission ou mixte à tympan normal, sans signes vestibulaire. Les réflexes stapédiens sont d'aide précieuse car ils sont conservés dans la déhiscence du CSC supérieur, et abolis dans l'otospongiose. Les VEMP aident également au diagnostic(3).
- 2- La fistule périlymphatique correspond à une communication anormale entre l'oreille interne et l'oreille moyenne avec fuite de liquide périlymphatique. Elle est le plus souvent acquise, post-traumatique, rarement congénitale. Elle se manifeste par une hypoacousie fluctuante, associée à des accès vertigineux induits par le bruit ou le changement de pression. Le contexte clinique et l'imagerie permet de différencier les 2 pathologies (96).
- 3- La maladie de Ménière : Certains patients atteints de la maladie de Ménière rapportent de brefs épisodes de vertige déclenchés par des changements de son et de pression. Cela pourrait résulter de l'adhérence du labyrinthe membraneux à la base de l'étrier sous l'effet d'un hydrops avancé. Les caractéristiques des épisodes spontanés du vertige, les symptômes auditifs fluctuants dans le temps et la réponse au traitement médical orientent plus vers la maladie de Ménière (84).

- 4- La migraine vestibulaire : Ces patients peuvent se plaindre de vertiges et d'hyperacousie induits par le son. La durée du vertige est plus longue que dans le syndrome de Minor. De plus, dans la migraine vestibulaire, les patients rapportent souvent que les étourdissements sont progressivement aggravés par de multiples stimulations sensorielles, y compris la lumière, le mouvement de la scène visuelle et le son intense, et que les étourdissements persistent au-delà de l'exposition. L'hyperacousie dans la migraine vestibulaire est plutôt une hypersensibilité globale aux sons extérieurs, ou phonophobie. La présence des hémicrâniées pulsatiles, les antécédents personnels et/ou familiaux de migraine et la récurrence des crises orientent le diagnostic (45).
- 5- Les autres causes de « troisième fenêtre » : la dilatation de l'aqueduc du vestibule, la déhiscence des autres canaux ou du labyrinthe peuvent mimer le syndrome de Minor, et c'est l'imagerie qui peut faire la différence (3,84).

IX. PRISE EN CHARGE :

A- Traitement conservateur

Le traitement du syndrome de Minor reste essentiellement conservateur, vu que la majorité de patients diagnostiqués avec le syndrome de déhiscence du CSC supérieur dans la littérature n'ont pas subi d'intervention chirurgicale. Il repose sur :

- Eviction des endroits bruyants et utilisation des bouchons protégé-tympan.
- Traitement médicamenteux les anti-vertigineux, les antiémétiques et les anti-osmotiques comme l'acétazolamide, qui agit sur la pression intracrânienne comme sur l'hydrops. Ses modalités sont précisées dans un autre chapitre.
- La rééducation vestibulaire

Dans une enquête auprès des membres des sociétés américaines d'otologie et de neurotologie, publiée en 2020, 81,5 % des chirurgiens ont recommandé un traitement symptomatique avant de proposer une intervention chirurgicale chez les patients présentant le syndrome de déhiscence du CSC supérieur. Un tiers des répondants à cette enquête ont déclaré qu'au moins 50 % de leurs patients avaient besoin de traitement symptomatiques, après la réparation chirurgicale de la déhiscence et une proportion importante ont signalé de nouveaux troubles d'équilibre chez leurs patients après la chirurgie (97).

B- Traitement chirurgical

La chirurgie est indiquée pour les symptômes réfractaires ou débilissants. Il existe différentes voies d'abord chirurgicales, qui ont démontré des degrés de succès variables : voie sus-pétreuse pour abord de fosse cérébrale moyenne, transmastoiïdienne, endoscopique et transcanalaire ou endaurale. Les techniques chirurgicales utilisées pour réparer la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur comprennent l'obturation du canal (canal plugging), le resurfaçage du canal (canal resurfacing), le coiffage du canal (canal capping) et le renforcement de la fenêtre ronde ou ovale (1).

1. L'abord de la fosse crânienne moyenne par voie sus-pétreuse :

C'est la technique décrite pour la première fois par Minor pour traiter le syndrome de déhiscence du CSC supérieur. Elle comprend une craniotomie temporale basse standard de 4 sur 4 cm. Le lobe temporal est rétracté et l'éminence arquée est identifiée. La déhiscence est alors visualisée. Le canal est ouvert à l'aide d'une fraise diamantée, puis il est obturé. Le canal peut également être coiffé ou resurfacé avec du bone pâté, de la cire osseuse, du ciment hydroxyapatite ou des tissus mous (45).

Les avantages de l'abord de la fosse crânienne moyenne incluent la possibilité de visualiser directement la déhiscence et l'accès direct au défaut de l'éminence arquée sans qu'il soit nécessaire de retirer l'os labyrinthique et l'exposition de la base crânienne environnante si la réparation est nécessaire pour d'autres défauts de tegmen associés. Un resurfaçage concomitant du tegmen tympani est effectué, car le plancher de la fosse crânienne moyenne est généralement mince. Le resurfaçage du canal déhiscent empêche également la stimulation chronique du lobe temporal pulsatoire.

Les complications possibles sont une paralysie faciale, une fuite de liquide céphalo-rachidien, un œdème du lobe temporal, des crises d'épilepsie retardées et une hémorragie intracrânienne.

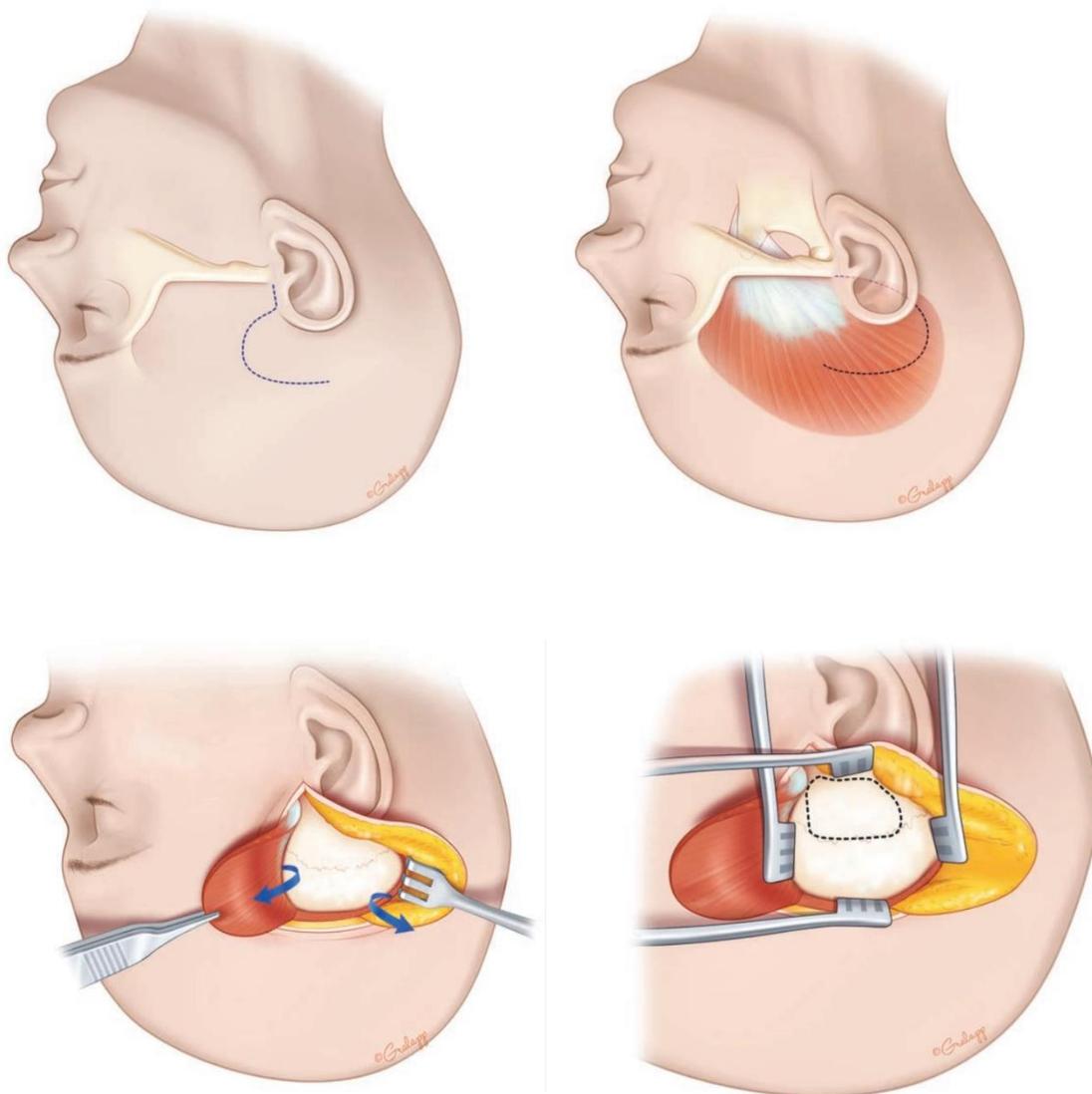


Figure 33: Etapes de l'abord de la fosse crânienne moyenne par voie sus-pétreuse (98)

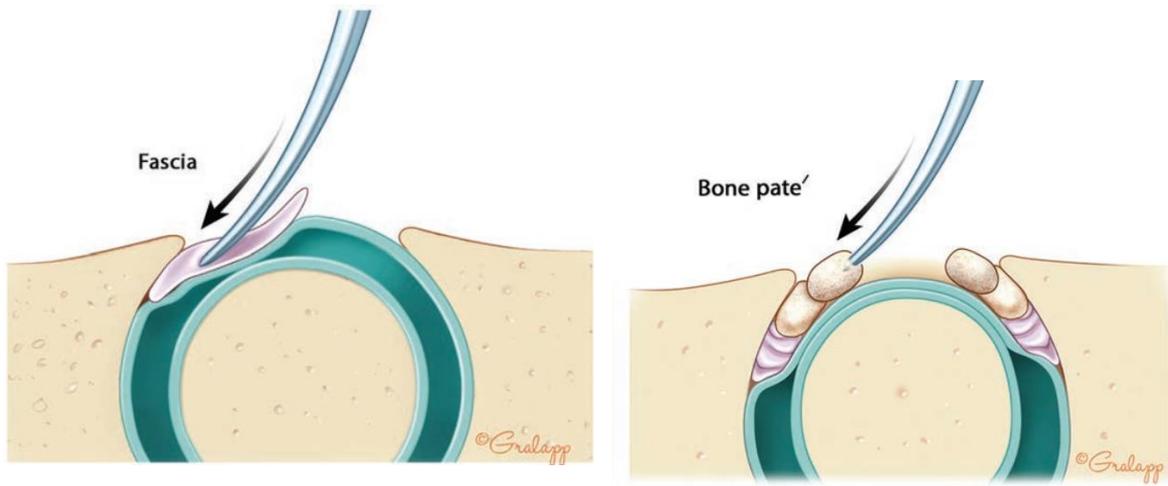


Figure 34 : Obturation du canal déhiscent (canal plugging) par du fascia et la pâte osseuse (98)

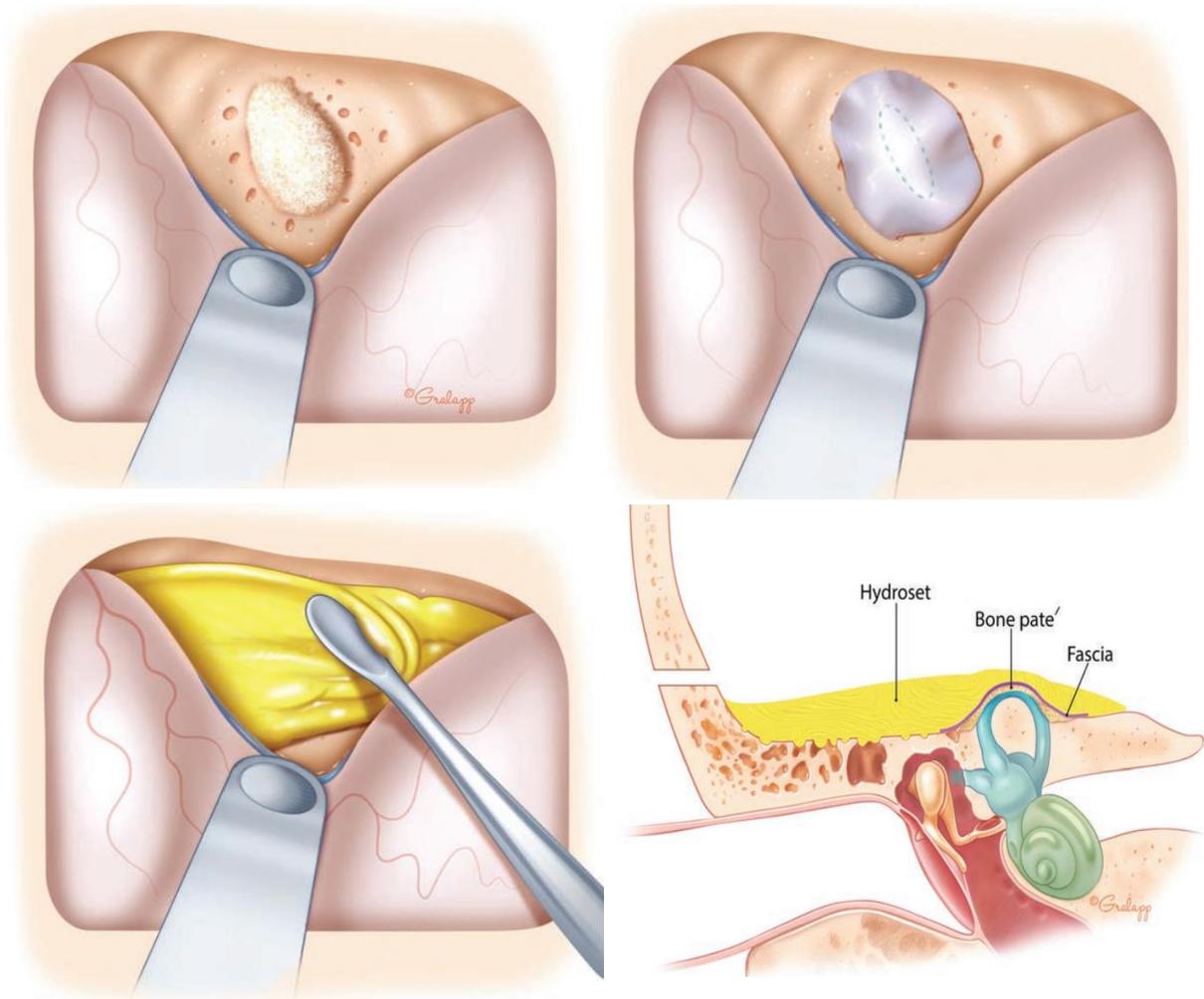


Figure 35 : Resurfaçage du canal déhiscent par le bone pâte, le fascia ensuite recouverte par ciment d'hydroxyapatite (Hydroset) (98)

2. Voie transmastôïdienne

La technique chirurgicale débute par une incision post-auriculaire, comme on le fait habituellement pour une mastoïdectomie. Des lambeaux supra et sous-périostés sont réalisés, puis une mastoïdectomie est réalisée à l'aide d'une fraise coupante avec irrigation. Le sinus sigmoïde, les fosses dures postérieure et moyenne et la zone pré-sigmoïde sont tous squelettisés. Les canaux semi-circulaires horizontaux, postérieur et supérieur sont identifiés et squelettés

avec une fraise diamantée. La zone de déhiscence est identifiée et la fosse dure moyenne est soigneusement élevée à partir du canal semi-circulaire supérieur déhiscent (4). Chez les patients présentant une déhiscence au niveau du sinus pétreux supérieur, le sinus a été exposé à l'angle sinodural, postérieur à l'angle solide, et suivi jusqu'au canal supérieur. Deux points du labyrinthe osseux sont fenestrés avec une fraise diamantée de 1 mm, et le l'endoste est ouvert juste en dessous de l'apex fenestré du canal supérieur, sur les portions ampullaires et non ampullaires du canal (99,100). On veille à éviter toute aspiration ou manipulation du labyrinthe membraneux pour prévenir une perte auditive ou un déséquilibre chronique après la chirurgie. La poussière d'os, la cire osseuse, la bone pâté, le fascia ou des copeaux d'os peuvent être utilisés pour remplir et obturer la lumière du canal supérieur aux points de fenestration. En cas d'utilisation de cire osseuse, Cheng et al recommandent l'application de deux sphères de cire de 2 mm de diamètre qui est généralement suffisante pour obturer le canal sans risquer d'endommager le neuroépithélium, ce qui prévient l'hyporéflexie vestibulaire et la surdité après la réparation (101). Ensuite, le cartilage conchal est prélevé et placé dans une position intracrânienne extradurale, réparant le défaut du plancher de la fosse crânienne moyenne, et enfin la plaie est fermée de manière régulière (100).

Lors d'un resurfaçage par voie transmastoiïdienne, la dure-mère de la fosse crânienne moyenne est disséquée du canal déhiscent, puis le périchondre tragal est placé dans l'espace entre la dure-mère et la déhiscence en la repliant et en l'insérant sur le canal supérieur. La dure-mère et le lobe temporal sus-jacent ou le sinus pétreux supérieur stabilisent la position du greffon, sans tendance à l'extrusion (99). Il est bien connu que la voie transmastoiïdienne évite les risques d'une craniotomie, entraînant une hospitalisation plus courte et une réduction de morbidité. Cependant, l'inconvénient de la voie transmastoiïdienne est que la visualisation de la déhiscence se fait avec plus de difficulté par rapport à l'abord de la fosse crânienne moyenne (102).

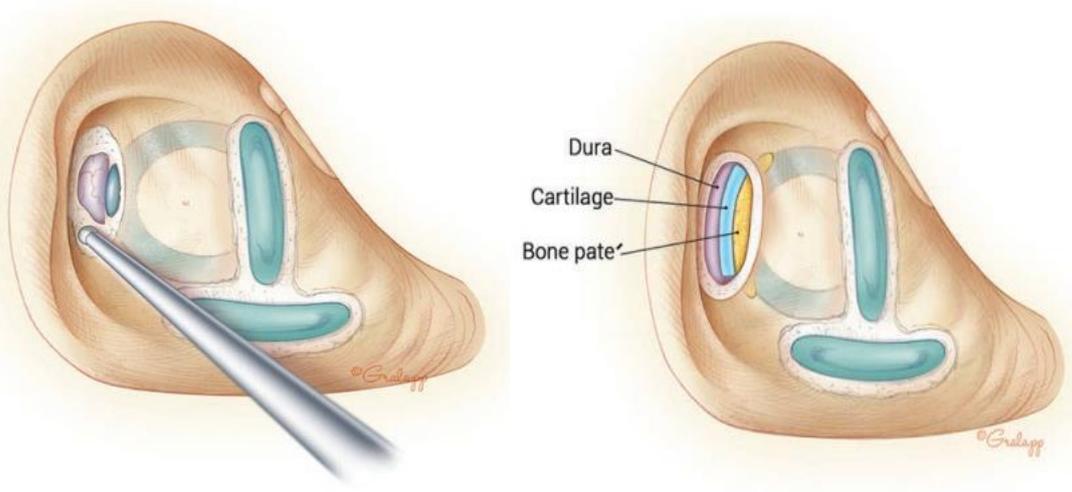


Figure 36 : Réparation de la déhiscence du CSCS par voie transmastoiidienne à l'aide du cartilage et de la bone pâte (98)

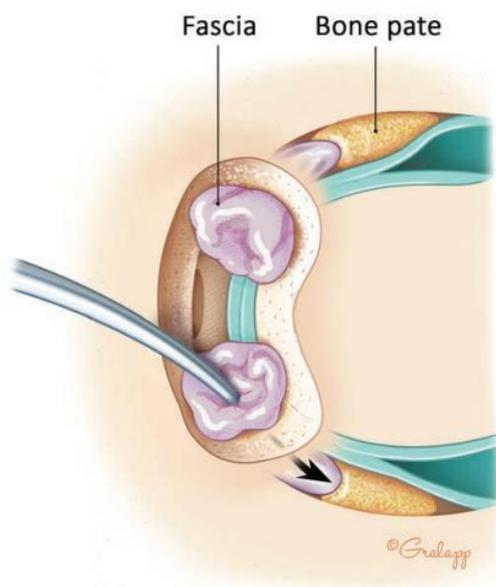


Figure 37 : Obturation du canal déhiscent (canal plugging) par du fascia et la pâte osseuse en utilisant la voie transmastoiidienne (98)

3. Voie endoscopique

Plus récemment, des approches endoscopiques ont été décrites pour effectuer le resurfaçage. L'approche endoscopique utilise une craniotomie en trou de serrure plus petite (environ 3 à 2 cm), nécessite moins de rétraction du lobe temporal et offre une meilleure visualisation de la déhiscence (4).

4. Voie transcanalaire ou endaurale

Cette technique chirurgicale est réalisée en utilisant une approche traditionnelle par lambeau tympanoméatal sous anesthésie générale ou locale. Si nécessaire, une perceuse ou un curetage est utilisé pour agrandir la paroi postérieure du conduit auditif afin d'obtenir une exposition adéquate de la niche de la fenêtre ronde. Cette niche et le promontoire sont dénudés de muqueuse et la fenêtre ronde est renforcée par du fascia temporal, du cartilage tragal, du périchondre, de la graisse ou du tissu conjonctif. Le lambeau tympanoméatal est repositionné et le conduit auditif externe est comblé (103). Le renforcement de fenêtre ronde est une procédure à faible risque par rapport à l'approche de la fosse moyenne ou transmastoïdienne, et elle peut être proposée comme première procédure chez les patients présentant des symptômes légers. L'occlusion complète de la fenêtre ronde est une autre technique qui a été utilisée pour le syndrome de la déhiscence du canal semi-circulaire, mais certains auteurs suggèrent qu'elle ne devrait pas être recommandée, car il a été remarqué que les symptômes peuvent s'aggraver à la fin de la période postopératoire (104).

Différents matériaux ont été essayés, notamment des greffes de fascia et de cartilage, de la cire osseuse et du périchondre pour le renforcement (103). L'utilisation d'une greffe de fascia uniquement comme matériau d'occlusion peut réduire la longévité de ce traitement, car il a été signalé qu'il a échoué dès 6 mois après le traitement (104).

5. Coiffage (capping) ou colmatage (plugging) versus ou resurfaçage (resurfacing)

Différentes études ont montré que l'association du colmatage et du resurfaçage permet un meilleur contrôle à long terme des symptômes que le resurfaçage seul. Lorsque seul le

resurfaçage est effectué, une étanchéité complète du défaut n'est pas garantie, et cette zone peut rester sensible aux changements de pression (105,106). Goddard et Wilkinson ont montré d'excellents résultats auditifs et une réduction des symptômes postopératoires sur 24 canaux supérieurs déhiscent dans lesquelles la technique de colmatage (plugging) a été utilisée (102). Une méta-analyse de 64 interventions chirurgicales pour le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, a indiqué que le coiffage et le colmatage avaient un taux de réussite significativement plus élevé en comparaison avec le resurfaçage (107).

A- Implantation cochléaire et syndrome de déhiscence du CSC supérieur

Les données de la littérature concernant l'impact de l'implantation cochléaire sur le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur sont peu nombreuses. De même pour l'influence de la présence d'une déhiscence du canal supérieur, symptomatique ou non sur les résultats fonctionnels de l'implant cochléaire. Notre revue a retrouvé 2 études. Celle publiée par Puram et al. en 2015 (108), visait à déterminer si les adultes ayant un implant cochléaire avec une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur, avaient des résultats chirurgicaux, audiologiques et vestibulaires différents en comparaison avec les patients implanté avec une anatomie normale. Cette a conclu qu'il n'y avait de différence significative des résultats fonctionnels entre les sujets avec une anatomie normale et ceux porteur d'une déhiscence asymptomatique. Ils ont noté également une amélioration des symptômes du syndrome de Minor après implantation cochléaire chez les patients symptomatiques, notamment les vertiges, les acouphènes et le phénomène de Tullio, mais leurs résultats d'intelligibilité sont moins bons. Ceci est dû probablement à la durée de privation, plus longue chez ces patients (108). Une 2ème étude, publiée en 2021, avait pour objectif de déterminer l'influence de la déhiscence du CSC supérieur sur les résultats de l'implantation cochléaire en ce qui concerne la discrimination de la parole et l'intelligibilité à court et à long terme ainsi que la préservation de l'audition résiduelle (109). Les résultats étaient comparables entre les adultes implantés avec ou sans déhiscence.

CONCLUSION

La déhiscence du canal semi-circulaire supérieur est une anomalie rare de l'os temporal, décrite pour la première fois par Minor en 1998. Son diagnostic reste difficile car la symptomatologie est non spécifique et variable. Les signes évocateurs sont les vertiges induits par les bruits intenses ou le changement de pression, une autophonie, une hyperacousie, et des acouphènes pulsatiles.

Le diagnostic repose sur l'imagerie notamment la TDM des rochers et les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques cervicaux avec une sensibilité et une spécificité élevées.

La prise en charge est chirurgicale visant à exclure la « troisième fenêtre ». Différentes interventions chirurgicales sont proposées, à savoir un colmatage (plugging), un coiffage (capping) ou un resurfaçage (resurfaçing) ou la combinaison de ces techniques. Les voies d'abord utilisées sont l'abord de la fosse crânienne moyenne par voie sus-pétreuse, la voie transmastoïdienne. La voie transcanalaire vise à faire un renforcement de la fenêtre ronde. La chirurgie est surtout proposée lorsque le patient est très symptomatique. Sinon il peut bénéficier d'un traitement médical avec de la rééducation vestibulaire.

Nous avons rapporté le cas d'une patiente de 60 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présente une hypoacousie progressive bilatérale depuis 07 ans, associées à des acouphènes pulsatiles bilatéraux et une autophonie, sans signes vestibulaires. La TDM des rochers a montré une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur à droite et à gauche. Les cVEMPS ont confirmé la présence du Syndrome de Minor. Une implantation cochléaire a été réalisée avec de bons résultats fonctionnels.

RESUMES

Résumé

Titre : Syndrome de Minor bilatéral

Auteur : Dr Mohamed MOUMNI

Encadrant : Pr SALOUA OURAINI

Mots clés : Syndrome de Minor, déhiscence du CSC supérieur, vertige, phénomène de Tullio
Décrite par Minor en 1998, la déhiscence du canal semi-circulaire supérieur se définit comme un défaut de sa couverture osseuse sur le toit du rocher, créant une « troisième fenêtre », responsable des troubles observés.

Le but du travail est de rappeler les particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques de cette pathologie rare à travers un cas clinique pris en charge au service d'ORL et CCF de l'HMIMV, et une revue des données de la littérature.

Nous avons rapporté le cas d'une patiente de 60 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présente une hypoacousie progressive bilatérale, associées à des acouphènes pulsatiles bilatéraux, sans signes vestibulaires. La TDM des rochers a montré une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur à droite et à gauche. Les cVEMPS ont confirmé la présence du Syndrome de Minor. Une implantation cochléaire a été réalisée avec de bons résultats fonctionnels

Le diagnostic de ce syndrome est difficile, car la symptomatologie est non spécifique et variable. Les signes vestibulaires comprennent des vertiges, des oscillopsies, un nystagmus induit par les bruits intenses ou le changement de pression (phénomène de Tullio), associées ou non à des signes auditifs, notamment, une autophonie, une hyperacousie, des acouphènes pulsatiles, et une surdité de transmission ou mixte.

La tomодensitométrie des rocher permet de mettre en évidence la déhiscence, cependant il n'est pas rare de découvrir cette anomalie anatomique chez des patients asymptomatiques. Les potentiels évoqués vestibulaires myogéniques cervicaux aide à poser le diagnostic.

La prise en charge est chirurgicale lorsque le patient est très symptomatique, visant à exclure la « troisième fenêtre ». Différentes techniques sont proposées, par différentes voies d'abord.

Abstract

Title : Bilateral Minor Syndrome

Author : Dr Mohamed MOUMNI

Supervisor: Pr SALOUA OURAINI

Key words : Minor's Syndrome, superior semi-circular canal dehiscence, vertigo, Tullio's phenomenon

Described by Minor in 1998, superior semicircular canal dehiscence is defined as a defect in its overlying bony roof of the temporal bone rock, responsible for a "third window", which is the origin of the observed disorders.

The aim of this work is to recall the clinical, paraclinical and therapeutic particularities of this rare pathology, through a clinical case treated in the ENT and CCF department of the HMIMV, and a review of the literature data.

We have reported the case of a 60-year-old patient, with no significant pathological history, who presented with bilateral progressive hearing loss, associated with bilateral pulsatile tinnitus, without vestibular signs. CT of the temporal bone showed dehiscence of the superior semicircular canal on the right and on the left side. cVEMPS confirmed the presence of Minor's Syndrome. Cochlear implantation was performed with good functional results

The diagnosis of this syndrome is difficult because of the nonspecific and variable symptomatology. Vestibular signs include vertigo, oscillopsia, nystagmus induced by loud noise or pressure change (Tullio's phenomenon), associated or not with auditory signs, such as autophony, hyperacusis, pulsatile tinnitus, and conductive or mixed hearing loss.

The computed tomography of the petrous bone can visualise the dehiscence, however it is not uncommon to discover this anatomical anomaly in asymptomatic patients. Cervical myogenic vestibular evoked potentials help to make the diagnosis.

Management is surgical when the patient is very symptomatic, aiming to exclude the "third window". Different techniques are proposed, by different approaches.

الملخص

العنوان: متلازمة تفكك القناة الهلالية العلوية

المؤلف: د. محمد المومني

المشرف: استاذة سلوى اوريني

الكلمات المفتاحية: متلازمة مينور، تفكك القناة الهلالية العلوية، دوام، الصمم، ظاهرة توليو

وصف ماينور في عام 1998 ، تفكك القناة نصف الدائرية العلوية بأنه عيب في سقفها العظمي للصخر العظمي الصدغي ، المسؤول عن "نافذة الثالثة" ، والتي هي أصل الاضطرابات المرصودة.

الهدف من هذا العمل هو تسليط الضوء على الخصوصيات السريرية والتكميلية والعلاجية لهذا المرض النادر، من خلال حالة سريرية تم علاجها في قسم الأنف والأذن والحنجرة وجراحة العنق والوجه بالمستشفى العسكري الدراسي محمد الخامس، ومراجعة بيانات الأدبيات.

لقد أبلغنا عن حالة مريض يبلغ من العمر 60 عاما، وليس لديه تاريخ مرضي، والذي عانى من ضعف السمع التدريجي على الجانبين، مع طنين الأذن النابض الثنائي، بدون علامات دهليزية. أظهر التصوير المقطعي المحوسب للعظم الصدغي تفكك القناة نصف الدائرية العلوية على اليمين وعلى الجانب الأيسر. فيما أكد cVEMPS وجود متلازمة مينور. وتم إجراء زراعة القوقعة بنتائج وظيفية جيدة

يصعب تشخيص هذه المتلازمة بسبب الأعراض غير النوعية والمتغيرة. تشمل العلامات الدهليزية الدوار، والتذبذب، والرأرأة الناجم عن الضوضاء العالية أو تغير الضغط (ظاهرة توليو) ، المرتبطة أو غير المرتبطة بعلامات سمعية ، مثل النغمة الذاتية ، وفرط السمع ، وطين الأذن النابض ، وفقدان السمع التوصيلي أو المختلط.

يمكن للتصوير المقطعي المحوسب للعظم الصخري من معاينة التفكك، ولكن ليس من غير المؤلف اكتشاف هذا ال عيب التشريحي في المرضى الذين لا يعانون من أعراض. تساعد الإمكانات الدهليزية العضلية العنقية (cVEMPS) على إجراء التشخيص.

تكون الإدارة جراحية عندما يكون المريض يعاني من أعراض شديدة، بهدف استبعاد "النافذة الثالثة". يتم اقتراح تقنيات مختلفة، من خلال مناهج مختلفة.

BIBLIOGRAPHIE

1. Mau C, Kamal N, Badeti S, Reddy R, Ying YLM, Jyung RW, et al. Superior semicircular canal dehiscence: Diagnosis and management. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2018;48:58–65. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2017.11.019>
2. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124:249–58.
3. Flament J, Chesneau ASD, Langlois EM, Delacroix MG, Dupas B. Dehiscence of the superior and posterior semicircular canals. *Feuill Radiol*. 2013;53(1):2–10.
4. Diaz MP, Cisneros Lesser JC, Alarcón AV. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2017;21(2):195–8.
5. Eberhard KE, Chari DA, Nakajima HH, Klokke M, Cayé-Thomasen P, Lee DJ. Current Trends, Controversies, and Future Directions in the Evaluation and Management of Superior Canal Dehiscence Syndrome. *Front Neurol*. 2021;12(April).
6. Walsh EMC. Current management of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020;28(5):340–5.
7. Tortora G, Derrickson B. *Éléments d’anatomie et de physiologie 2ème édition, Adaptation française par Sophie Dubé*. Pearson, editor. 2016. 360 p.
8. Francis H, Niparko J. *Temporal bone dissection guide*, New York, 2011, Thieme Medical Publishers, Inc.
9. Francis HW. *Anatomy of the Temporal Bone, External Ear, and Middle Ear* [Internet]. Seventh Ed. *Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. Elsevier Inc.; 2010. 1821–1830 p. Available from: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-61179-4.00126-5>
10. Schünke M, Schulte E, Schumacher U. *Atlas d’anatomie Prométhée – Tête, Cou, Neuroanatomie, version française, Traduction E.Vitte, 3ème édition, DeBoeck Supérieur*. 2016. 148 p.
11. Kamina P. *Anatomie clinique, Tome 2 Tête - Cou - Dos*. Poitiers; 2006.

12. Aslan A, Mutlu C, Celik O, et al: Surgical implications of anatomical landmarks on the lateral surface of the mastoid bone, *Surg Radiol Anat* 26:263–267, 2004.
13. Marieb E, Wilhelm P, Mallatt J. Human anatomy Eight Edition Global Edition. Vol. 261, Nature. 2017. 546 p.
14. Legent F, Perlemuter L, Vanderbrouck C. Cahiers d'anatomie ORL. In: 4ème édition. masson Paris. 1984.
15. Thomassin J.-M., Dessi P., Danvin J.-B., Forman C. Anatomie de l'oreille moyenne. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-015-A-10, 2008.
16. Schuknecht HF, Gulya AJ. Anatomy of the temporal bone with surgical implications, Philadelphia 1986, Lea and Febiger.
17. Veillon F, Tomasinelli F, Williams M, Sick H, Moulin G. Anatomie de l'os temporal normal. EMC - Radiodiagn I-II - Squelette Norm - Neuroradiol locomoteur. 1994;1–71.
18. Mortazavi M, Tubbs R, Riech S, et al: Anatomy and pathology of the cranial emissary veins: a review with surgical implications, *Neurosurgery* 70:1312–1319, 2012.
19. Veillon F, Casselman JW, Meriot P, Cahen-Riehm S SH. Anatomie de l'os temporal. In: Imagerie de l'oreille et de l'os temporal, Tome 1 : Anatomie et Imagerie Normale. Lavoisier; 2013. p. 352.
20. Netter F. Atlas d'anatomie humaine -6ème édition. 2015. 97 p.
21. Drake R, Wayne Vogl A, Mitchell A. Gray's anatomie pour les étudins, 3ème édition,. Vol. Elsevier M. 2015. 914–918 p.
22. Lawrence P. human anatomy ninth edition. Justice for Future Generations. 2014.
23. Drake R, Wayne Vogl A, Mitchell A. Gray's anatomie pour les étudins, 3ème édition,. Vol. Elsevier M. 2015. 914–918 p.
24. Sauvage J, Puyraud S, Roche O, Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Oto-rhino- Laryngol. 1999;20-020-A-1:16p.
25. Purves D, Augustine G, Fitzpatrick D. Neuroscience, Third Edition. Sinauer Associates,

- Inc. 2004. 315–335 p.
26. Martini F, Tallitsch R, Nath J. Human anatomy Ninth Edition. Pearson; 2018. 486 p.
 27. Sakka L, Vitte E. Anatomie et physiologie du système vestibulaire, Revue de la littérature. Morphologie. 2004;88:117–26.
 28. Roman S, Thomassin J. Physiologie vestibulaire. Encycl Méd Chir (Editions Sci Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Oto-rhino-laryngologie 20-198-A-10,. 2000;20-198-A-1:1–14.
 29. Mckinley MP, Loughlin VDO, Bidle TS. Anatomie et physiologie. Une approche intégrée, Chenelière Education.
 30. Perrin C. Le vertige : Historique et actualité. Médiqualis. 1998. 1–205 p.
 31. Chays A, Florant A, Ulmer E, Seiderman L. Les vertiges, 2ème édition. Vol. Elsevier. 2009. page 2.
 32. Bear M, Connors B, Paradiso M. Neuroscience : Exploring the brain. Fourth edition, Wolters Kluwer. 2015. 403–413 p.
 33. Eber AM, Collard M. Troubles de l'équilibre et de la posture. EMC – Neurologie. 2002 ; 1-11 [Article 17-005- E-10].
 34. Klam F. Perception du mouvement et mouvement propre. Chapitre 1.
 35. Tilikete C, Pisella L, Pélisson D, Vighetto A. Oscillopsies : approches physiopathologique et thérapeutique. Rev Neurol (Paris). 2007;163(4):421–39.
 36. Sauvage JP, Fumat C. Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation. Elsevier Masson SAS; 2014.
 37. Waele C De, Huy PTB. Anatomie des voies vestibulaires centrales. Encycl Médico-Chirurgicale, Oto-rhino-laryngologie. 2001;20-038-A-1:20–38.
 38. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000;126(02):137–147.

39. Williamson RA, Vrabec JT, Coker NJ, Sandlin M. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 129:481–489, 2003.
40. Saxby AJ, Gowdy C, Fandiño M, Chadha NK, Kozak FK, Sargent MA, et al: Radiological prevalence of superior and posterior semicircular canal dehiscence in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 79:411–418, 2015.
41. Zhou G, Gopen Q, Poe DS: Clinical and diagnostic characterization of canal dehiscence syndrome: a great otologic mimicker. *Otol Neurotol* 28:920–926, 2007.
42. Schutt CA, Neubauer P, Samy RN, Pensak ML, Kuhn JJ, Herschovitch M, et al: The correlation between obesity, obstructive sleep apnea, and superior semicircular canal dehiscence: a new explanation for an increasingly common problem. *Otol Neurotol* 36:551–554.
43. Harnsburger HR, Osborn AG, Ross J, Macdonald A, Diagnostic and surgical imaging anatomy: Brain, Head & Neck, Spine, 2006, edit. Amirsys, ISBN-10: 1931884293.
44. Potyagaylo VL, Della Santina CC, Minor LB, Carey JP. Superior canal dehiscence is not due to cephalic displacement of the labyrinth. *Ann N Y Acad Sci*, 2005, 1039:498–502.
45. Ward BK, Carey JP, Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome: Lessons from the first 20 years. *Front Neurol*. 2017;8(APR):1–10.
46. Teixido M, Kung B, Rosowski JJ, Merchant SN. Histopathology of the temporal bone in a case of superior canal dehiscence syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* (2012) 121:7–12.
47. Chen EY, Paladin A, Phillips G, Raske M, Vega L, Peterson D, et al. Semicircular canal dehiscence in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009, 73:321–7.
48. Jackson NM, Allen LM, Morell B, Carpenter CC, Givens VB, Kakade A, et al. The relationship of age and radiographic incidence of superior semicircular canal dehiscence in pediatric patients. *Otol Neurotol*, 2015, 36:99–105.
49. Hirvonen TP, Weg N, James Zinreich S, Minor LB. High-resolution CT findings suggest

- a developmental abnormality underlying superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol.* 2003, 123:477–81.
50. Noonan KY, Russo J, Shen J, Rehm H, Halbach S, Hopp E, et al. CDH23 related hearing loss. *Otol Neurotol* (2016) 37:1583–8.
 51. Stevens SM, Hock K, Samy RN, Pensak ML. Are patients with spontaneous CSF otorrhea and superior canal dehiscence congenitally predisposed to their disorders? *Otolaryngol - Head Neck Surg*, 2018, 159:543–52.
 52. Jan TA, Cheng YS, Landegger LD, Lin BM, Srikanth P, Niesten MEF, et al. Relationship between surgically treated superior canal dehiscence syndrome and body mass index. *Otolaryngol - Head Neck Surg.* (2017) 156:722–7. doi: 10.1177/0194599816686563.
 53. Davey S, Kelly-Morland C, Phillips JS, Nunney I, Pawaroo D. Assessment of superior semicircular canal thickness with advancing age. *Laryngoscope*, 2015, 125:1940–5. doi:10.1002/lary.25243.
 54. Lookabaugh S, Niesten MEF, Owoc M, Kozin ED, Grolman W, Lee DJ. Audiologic, cVEMP, and radiologic progression in superior canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol* (2016) 37:1393–8. doi:10.1097/MAO.0000000000001182.
 55. Peng KA, Ahmed S, Yang I, Gopen Q. Temporal bone fracture causing superior semicircular canal dehiscence. *Case Rep Otolaryngol.* (2014) 2014:1–4. doi: 10.1155/2014/817291.
 56. Bhatt AA, Lundy LB, Middlebrooks EH, Vibhute P, Gupta V, Rhyner PA. Superior Semicircular Canal Dehiscence: Covering Defects in Understanding from Clinical to Radiologic Evaluation. *Clin Neuroradiol.* 2021;31(4):933–41.
 57. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115:1717-27.
 58. Rabbitt RD. Semicircular canal biomechanics in health and disease. *J Neurophysiol.* 2019;121:732-55.
 59. Niesten MEF, Stieger C, Lee DJ, Merchant JP, Grolman W, Rosowski JJ, et al.

- Assessment of the effects of superior canal dehiscence location and size on intracochlear sound pressures. *Audiol Neurotol.* (2015) 20:62–71. doi: 10.1159/000366512.
60. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol* 2008 ;29:282-9.
 61. Stenfelt S. Investigation of mechanisms in bone conduction hyperacusis with third window pathologies based on model predictions. *Front Neurol.* 2020, 11:966 doi: 10.3389/fneur.2020.00966.
 62. Merchant SN, Nakajima HH, Halpin C, Nadol Jr. JB, Lee DJ, Innis WP, et al. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* (2007) 116:532– 41. doi: 10.1177/000348940711600709.
 63. Gadre AK, Edwards IR, Baker VM, Roof CR. Membranous or hypermobile stapes footplate: a new anatomic site resulting in third window syndrome. *Front Neurol.* (2020) 11:871. doi: 10.3389/fneur.2020.00871.
 64. Sauvage J. Chapitre 25 : Déhiscence du canal antérieur (Syndrome de Minor). In: *Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation*. 3ème édit. Elsevier Masson; 2020. p. 237–40.
 65. Couloigner V, Vincent C, Franco V, Liguoro D, Schmidt E, Deguine O, et al. Les maladies suspectes d’être totalement ou partiellement induites par un trouble pressionnel [Internet]. *Les Maladies Pressionnelles du Labyrinthe.* Elsevier Masson.; 2016. 71–119 p. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-2-294-75213-1.00004-3>
 66. Watson SR, Halmagyi GM, Colebatch JG. Vestibular hypersensitivity to sound (Tullio phenomenon): structural and functional assessment. *Neurology.* 2000;54:722-8.
 67. Shuman AG, Rizvi SS, Pirouet CW, et al. Hennebert’s sign in superior semicircular canal dehiscence syndrome : A Video Case Report. *Laryngoscope* 2012 ; 122(2) : 412–4.
 68. Hoppes CW, Lambert KH, Zalewski C, Pinto R, Burrows H, McCaslin D. The supine superior semicircular canal dehiscence test. *Am J Audiol.* 2021;30(3):475–80.
 69. Hirvonen TP, Carey JP, Liang CJ, et al. Superior canal dehiscence : mechanisms of

- pressure sensitivity in a chinchilla model. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001 ; 127(11): 1331–6.
70. Sood D, Rana L, Chauhan R, Shukla R, Nandolia K. Superior semicircular canal dehiscence: A new perspective. *Eur J Radiol Open*. 2017;4:144-6.
 71. Patel NS, Hunter JB, O’Connell BP, Bertrand NM, Wanna GB, Carlson ML. Risk of progressive hearing loss in untreated superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope*. 2017;127(5):1181–6.
 72. Hegemann SCA, Carey JP. Is superior canal dehiscence congenital or acquired? A case report and review of the literature. *Otolaryngol Clin North Am*. 2011, 44:377–82. doi:10.1016/j.otc.2011.01.009.
 73. Chi FL, Ren DD, Dai CF. Variety of audiologic manifestations in patients with superior semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol* 2010;31:2–10.
 74. Bigelow RT, Agrawal Y. Vestibular involvement in cognition: visuospatial ability, attention, executive function, and memory. *J Vestib Res*, 2015, 25:73–89. doi:10.3233/VES-150544.
 75. Minor LB: Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol* 21:9–19, 2000.
 76. Crovetto M, Whyte J, Rodriguez OM, Lecumberri I, Martinez C, Eléxpuru J, et al. Anatomic-radiological study of the superior semicircular canal dehiscence: radiological considerations of superior and posterior semicircular canals. *Eur J Radiol*. 2010, 76:167.
 77. Tavassolie TS, Penninger RT, Zuñiga MG, Minor LB, Carey JP. Multislice computed tomography in the diagnosis of superior canal dehiscence: how much error, and how to minimize it? *Otol Neurotol*. 2012, 33:215–22. doi: 10.1097/MAO.0b013e318241c23b.
 78. Lookabaugh S, Kelly HR, Carter MS, Niesten MEF, McKenna MJ, Curtin H, et al. Radiologic classification of superior canal dehiscence: implications for surgical repair. *Otol Neurotol*. 2015, 36:118–25. doi: 10.1097/MAO.0000000000000523.
 79. Çeliker FB, Özgür A, Çeliker M, Beyazal M, Turan A, Terzi S, et al. The efficacy of magnetic resonance imaging for the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence.

- J Int Adv Otol. 2018;14(1):70–3.
80. Browayes P, Larson TL, Wong ML, Patel U. Can MRI replace CT in evaluating semicircular canal dehiscence. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013, 34:1421–7. doi: 10.3174/ajnr.A3459.
 81. Inal M, Burulday V, Bayar Muluk N, Kaya A, Sim,sek G, Ünal Daphan B. Magnetic resonance imaging and computed tomography for diagnosing semicircular canal dehiscence. *J Cranio-Maxillofacial Surg.* 2016, 44:998– 1002. doi: 10.1016/j.jcms.2016.06.006.
 82. Bae JS, Lim HW, An YS, Park HJ. Acquired superior semicircular canal dehiscence confirmed by sequential CT scans. *Otol Neurotol.* 2013, 34:45–6. doi: 10.1097/MAO.0b013e31828d6753.
 83. Chemtob RA, Epprecht L, Reinshagen KL, Huber A, Caye-Thomasen P, Nakajima HH, et al. Utility of postoperative magnetic resonance imaging in patients who fail superior canal dehiscence surgery. *Otol Neurotol.* (2019) 40:130–8. doi: 10.1097/MAO.000000000000002.
 84. Ward BK, Van De Berg R, Van Rompaey V, Bisdorff A, Hullar TE, Welgampola MS, et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Diagnostic criteria consensus document of the committee for the classification of vestibular disorders of the Bárány Society. *J Vestib Res Equilib Orientat.* 2021;31(3):131–41.
 85. Chien WW, Janky K, Minor LB, Carey JP. Superior canal dehiscence size: multivariate assessment of clinical impact. *Otol Neurotol.* (2012) 33:810–5. doi: 10.1097/MAO.0b013e318248eac4.
 86. Mikulec AA, Mckenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004, 25:121–9. doi: 10.1097/00129492-200403000-00007.
 87. Steenerson KK, Crane BT, Minor LB. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Semin Neurol.* 2020;40(01):151–9.

88. De Waele C, Tran Ba Huy P. Investigations of the vestibular system. *EMC - Oto-Rhino-Laryngologie*. 2005;2(2):139–59.
89. Hunter JB, Patel NS, O’Connell BP, Carlson ML, Shepard NT, McCaslin DL, et al. Cervical and ocular vemp testing in diagnosing superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2017, 156:917–23. doi: 10.1177/0194599817690720.
90. Noij KS, Rauch SD. Vestibular Evoked Myogenic Potential (VEMP) testing for diagnosis of superior semicircular canal dehiscence. *Front Neurol* 2020, 11:695. doi: 10.3389/fneur.2020.00695.
91. Victor MM, Francisca FA, Claudia HB, et al. Dehiscence syndrome superior semicircular canal: a case of dehiscence syndrome of the superior semicircular. *J Otolaryngol ENT Res*. 2017;6(6):175–178. DOI: 10.15406/joentr.2017.06.00181.
92. Tikka T, Mohd Slim MA, Gaggini M, Kontorinis G. Video head impulse test (Vhit) findings in patients with superior semicircular canal dehiscence: a case–control study. *J Int Adv Otol*. 2021;17(2):103–8.
93. Arts H.A, Adams M.E, Telian S.A, El-Kashlan H. and Kileny P.R. Reversible electrocochleographic abnormalities in superior canal dehiscence, *Otology & Neurotology* 30(1), 2009, 79–86.
94. Park J.H, LeeS.Y, Song J.J, Choi B.Y and Koo J.W, Electrocochleographic findings in superior canal dehiscence syndrome, *Hearing Research* 323, 2015, 61–67.
95. Wenzel A, Ward B.K, Ritzl E.K, Gutierrez-Hernandez S, Della Santina C.C, Minor L.B and Carey J.P, Intraoperative neuromonitoring for superior semicircular canal dehiscence and hearing outcomes, *Otology & Neurotology* 36(1), 2015, 139–145.
96. Cremer PD, Minor LB, Carey JP, Della Santina CC. Eye movements in patients with superior canal Dehiscence syndrome align with the abnormal canal. *Neurology* 2000; 55:1833–41.
97. Cozart AC, Kennedy JT, Seidman MD. A Basis for Standardizing Superior Semicircular Canal Dehiscence Management. *Ear, Nose Throat J*. 2021;100(10):NP444–53.

98. Jackler RK. *Ear Surgery Illustrated. A Comprehensive Atlas of Otologic Microsurgical Techniques.* Thieme. Thieme; 2019.
99. Teixido M, Seymour PE, Kung B, Sabra O. Transmastoid middle fossa craniotomy repair of superior semicircular canal dehiscence using a soft tissue graft. *Otol Neurotol* 2011;32(05):877–881.
100. Deschenes GR, Hsu DP, Megerian CA. Outpatient repair of superior semicircular canal dehiscence via the transmastoid approach. *Laryngoscope* 2009;119(09):1765–1769.
101. Cheng YS, Kozin ED, Remenschneider AK, Nakajima HH, Lee DJ. Characteristics of wax occlusion in the surgical repair of superior canal dehiscence in human temporal bone specimens. *Otol Neu- rotol* 2016;37(01):83–88.
102. Goddard JC, Wilkinson EP. Outcomes following semicircular canal plugging. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;151(03):478–483.
103. Succar EF, Manickam PV, Wing S, et al. Round window plugging in the treatment of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope* 2018; 128:1445–1452.
104. Silverstein H, Kartush JM, Parnes LS, et al. Round window re- inforcement for superior semicircular canal dehiscence: a retro- spective multi-center case series. *Am J Otolaryngol* 2014;35(03): 286–293.
105. Fiorino F, Barbieri F, Pizzini FB, Beltramello A. Adhescent superior semicircular canal may be plugged and resurfaced via the trans- mastoid route. *Otol Neurotol* 2010;31(01):136–139.
106. Ward BK, Agrawal Y, Nguyen E, et al. Hearing outcomes after surgical plugging of the superior semicircular canal by a middle cranial fossa approach. *Otol Neurotol* 2012;33(08):1386–1391.
107. Vlastarakos PV, Proikas K, Tavoulari E, Kikidis D, Maragoudakis P, Nikolopoulos TP. Efficacy assessment and complications of surgi- cal management for superior semicircular canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. *Eur Arch Ot.*

108. Puram S V., Roberts DS, Niesten MEF, Dilger AE, Lee DJ. Cochlear implant outcomes in patients with superior canal dehiscence. *Cochlear Implants Int.* 2015;16(4):213–21.
109. Matic J, Winklhofer S, Pfiffner F, Roosli C, Veraguth D, Huber A, et al. Influence of Semicircular Canal Dehiscence on Cochlear Implant Outcome. *Audiol Neurotol.* 2021;26(3):135–9.