

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2011

Thèse N° 138/11

LES PATHOLOGIES DE L'OREILLE

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/10/2011

PAR

Mlle. HOSNI FADOUA

Née le 02 Septembre 1981 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Symptômes cliniques - Explorations fonctionnelles - Iconographie
Bases thérapeutiques

JURY

M. EL ALAMI EL AMINE MOHAMED NOUR-DINE.....	PRESIDENT
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. MESSARY ABDELHAMID.....	RAPPORTEUR
Professeur de Val de Grâce d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. TARIB ABDELILAH.....	} JUGES
Professeur de Pharmacie	
M. LAKTAOUI ABDELKADER.....	
Professeur agrégé d'Ophtalmologie	

Plan

Abréviations	3
Introduction	5
Anatomie de L'oreille	7
Embryologie	33
Examen clinique de l'Oreille	36
Explorations Fonctionnelles de l'Oreille	43
Examen Clinique Normal	48
Pathologies de l'Oreille	51
Pathologie de l'oreille externe	52
I - Pathologies malformatives	52
II – corps Obstructifs du conduit auditif externe	60
III - Pathologies inflammatoires	61
IV - Pathologies infectieuses	63
V- Pathologies Traumatiques de l'oreille externe	73
V- Pathologies Tumorales de l'oreille externe	76
Pathologie de l'oreille moyenne	80
I-Pathologies malformatives	81
II-Pathologies inflammatoires	81
III-Pathologies infectieuses	84
IV-Pathologies tumorales	111
Pathologie de l'oreille interne	121
I- Atteintes auditives de l'oreille interne	122

A - Acouphènes	122
B -Maladie de Ménière	130
C - Ototoxicité	141
D - Presbyacousie	149
E - Surdit� auto-immune	156
F- Surdit� brusque	161
G - Surdit� de l'enfant	169
H - Traumatisme sonore aigu�	189
I - Traumatisme sonore chronique	193
J - Tumeurs de l'angle ponto-c�r�belleux	196
II- Atteintes vestibulaires de l'oreille interne	208
A - Fistules p�ri-lymphatiques	208
B - Labyrinthites	217
C - Vertiges	225
R�sum�s	233
Bibliographie	237

Abréviations

AEG	: Altération de l'Etat Général
AINS	: Anti Inflammatoires Non Stéroïdiens
ANCA	: Anticorps Anti-Nucléaires des Polynucléaire Neutrophiles
APC	: Angle Ponto-Cérébelleux
ATCD	: Antécédents
ATM	: Articulation Temporo- Mandibulaire
ATT	: Aérateur Trans-Tympanique
BOR	: Branchio-Oto-Rénal
CA	: Conduction Aérienne
CAE	: Conduit Auditif Externe
CAI	: Conduit Auditif Interne
CCE	: Cellules Ciliées Externes
CCI	: Cellules Ciliées Internes
CO	: Conduction Osseuse
CSC	: Canal Semi-Circulaire
CSCE	: Canal Semi-Circulaire Externe
Chaine TO	: Chaine Tympano -Ossiculaire
C1G	: Céphalosporine de 1ère Génération
C3G	: Céphalosporine de 3ème Génération
DI	: Douleurs
DTT	: Drain Trans- Tympanique
EPM	: Evidement Pétro- Mastoïdien
FO	: Fenetre Ovale
IM	: Intra-Musculaire
IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique
IV	: Intra-Veineuse
KC	: Cancer
MAE	: Méat Acoustique Externe
NC	: Nerfs Craniens
NF1	: Neurofibromatose Type 1
NF2	: Neurofibromatose Type2
NFS	: Numération Formule Sanguine
Nné	: Nouveau né

OE	: Oreille Externe
OEA	: Oto-Emissions Acoustiques
OM	: Oreille Moyenne
OMA	: Otite Moyenne Aigue
OMC	: Otite Moyenne Chronique
OMCC	: Otite Moyenne Cholestéatomateuse
OMO	: Otite Moyenne Ouverte
OMTO	: Otite Moyenne à Tympan Ouvert
ORL	: Oto-Rhino-Laryngologie
OSM	: Otite Séromuqueuse
PEA	: Potentiel Evoqué Auditif
PEV	: Potentiel Evoqué
PF	: Paralysie Faciale
PNO	: Pneumocoque
RGO	: Reflux Gastro Oesophagien
TDM	: Tomodensitométrie
TTF	: Tympanoplastie par Technique Fermée
TTO	: Tympanoplastie par Technique Ouverte
VA	: Voies Aériennes
VADS	: Voies Aéro- Digestives Supérieures
VS	: Vitesse de Sédimentation

INTRODUCTION

Tout médecin généraliste est sensé avoir des notions fondamentales sur l'anatomie, la physiopathologie, la sémiologie de l'oreille et être en mesure de faire face à certaines pathologies otologiques et surtout les référer à leurs confrères Oto-Rhino-Laryngologues pour un avis spécialisé et une prise en charge correcte, tout ceci ne peut se concevoir sans la réalisation au préalable d'un examen clinique minutieux complété dans certaines situations par des explorations fonctionnelles et radiologiques dont on connaît l'importance malgré un examen clinique bien conduit pour permettre d'instaurer une thérapeutique adéquate

ANATOMIE DE L'OREILLE

L'oreille est portée par l'os temporal et comprend deux parties de fonctions différentes:

L'appareil de l'audition qui est composé de:

L'oreille externe :qui est dotée de plusieurs fonctions :amplification et localisation spatiale de l'onde sonore, rôle de protection de l'oreille moyenne.

L'oreille moyenne chargée de recueillir et de transmettre l'onde sonore.

La partie antérieure de l'oreille interne : la cochlée qui perçoit ces ondes.

L'appareil de l'équilibration qui est formée par la partie postérieure de l'oreille interne: le vestibule et les canaux semi-circulaires.

I-Anatomie descriptive:

1-Oreille externe:

L'oreille externe ,composée du pavillon et du méat acoustique externe ,représente une double entité fonctionnelle et esthétique La bonne connaissance de son anatomie est également indispensable pour toute chirurgie de l'oreille moyenne .Les rapports qu'elle contracte ainsi avec la caisse du tympan ,la méninge temporale ,l'articulation temporo mandibulaire et la parotide font que l'oreille externe intéresse ainsi des domaines aussi variés que les chirurgies otologiques, carcinologique ,réparatrice ,voire certains abords oto –neuro -chirurgicaux.

a) Anatomie du pavillon:

Le pavillon de l'oreille (pinna) est un organe pair, situé en arrière de l'articulation temporo mandibulaire et de la région parotidienne, en avant de la mastoïde, au-dessous de la région temporale. Il est uni au crâne par la partie moyenne de son tiers antérieur, les deux tiers postérieurs formant la zone mobile du pavillon (Fig.1)

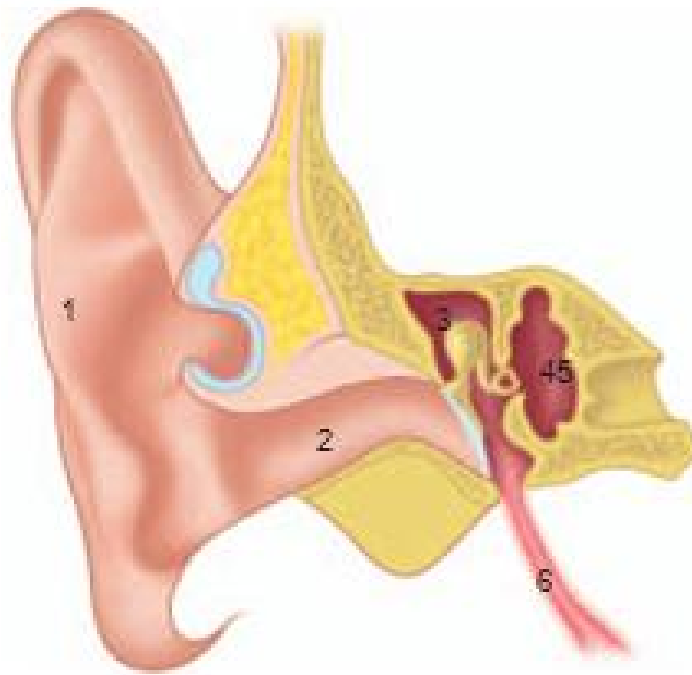


Figure 1. Situation générale de l'oreille externe, vue frontale. 1. Pavillon ; 2.méat acoustique externe; 3.atrimum et récessus épitympanique 4.cochlée; 5.méat acoustique interne; 6.trompe auditive

On lui décrit ainsi deux faces et un bord libre.

Face latérale

Elle est constituée par les saillies et dépressions du cartilage du pavillon moulé par le revêtement cutané, et du lobule sans armature cartilagineuse .Ces saillies circonscrivent la dépression de la conque et du méat auditif externe.

Les saillies retrouvées de manière constantes sont l'hélix l'anthélix, le tragus et l'antitragus.(Fig.2), (Fig.3)



Figure 2

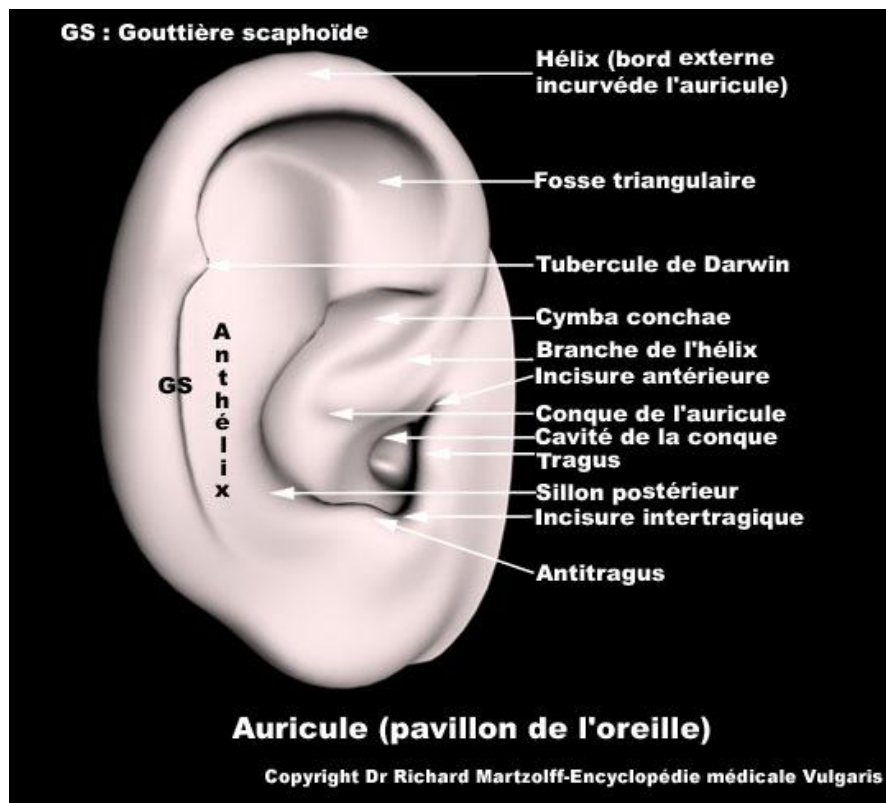


Figure3

L'hélix réalise la périphérie des deux tiers supérieurs du pavillon. Il naît au niveau de la partie antérieure de la conque et au-dessus du méat acoustique externe par une racine (*crus helicus*) qui se porte en avant et en haut pour ensuite s'incurver en formant un arc à concavité inférieure. L'hélix adopte à la partie postérieure un trajet vertical et se termine dans la partie postéro-supérieure du lobule au niveau de la *cauda helicus*.

L'anthélix est une saillie bifide concentrique à l'hélix, duquel il est séparé par la gouttière scaphoïde de l'hélix ou *scapha*; il naît parallèlement à la *cauda helicus* s'incline en haut et en avant pour se diviser en deux saillies, les racines antérieure et postérieure de l'anthélix (*crura anthelicus*). La zone délimitée par ces deux racines et l'hélix est nommée fossette naviculaire ou *fossa triangularis*.

Le tragus est une saillie de forme triangulaire, inclinée en arrière et en dehors à l'aplomb du bord antérieur du méat acoustique externe. Son bord libre peut être convexe ou d'aspect légèrement bi-tuberculeux on décrit alors un *tuberculum supra tragicum*. Il est séparé de la racine de l'hélix par un sillon nommé *incisura anterior auris*.

L'antitragus est une petite saillie en avant de la naissance de l'anthélix et répond au tragus, dont il est séparé par une échancrure à concavité postéro-supérieure nommée échancrure de la conque ou intertragienne (*incisura intertragica*). [1]

On nomme conque la dépression limitée par: l'anthélix en arrière et en haut, la racine de l'hélix et le tragus en avant, l'antitragus en bas. La conque est divisée en deux parties par la racine de l'hélix: *cymba conchae* en haut et en arrière, *cavum conchae* en bas et En avant.

Le lobule de l'oreille, simple repli cutané sans armature cartilagineuse, fait suite à la *cauda helicus* et au tragus.

Face médiale

On lui décrit une partie antérieure adhérente et une partie postérieure libre. La partie libre représente les deux tiers de la largeur du pavillon. Elle est constituée par le négatif des reliefs de la face latérale. La saillie représentée par la dépression de la

Conque forme l'eminentia conchae .En arrière, le sillon nommé fossa anthelicis répond au relief de l'anthélix, et l'eminentia scaphae à la gouttière du scapha.

La partie antérieure répond au pourtour du méat acoustique externe .La zone d'adhérence déborde: en arrière sur la région Mastoïdienne sur environ 10mm, en haut sur la racine du Zygoma sur cette même distance. [2]

La jonction des deux zones est marquée par le sillon rétro auriculaire.

Revêtement cutané

La peau épouse parfaitement l'ensemble des reliefs des deux faces du pavillon. Très fine et adhérente au plan cartilagineux sur la face latérale, elle est plus épaisse et moins adhérente sur la face médiale et sur la mastoïde, avec la présence de quelques. Ilots adipeux.

Charpente cartilagineuse

La structure cartilagineuse de l'oreille externe est responsable des reliefs et dépressions du pavillon, à l'exception notable du lobule, lui assure son élasticité .C'est un cartilage réticulé Entouré d'un périchondre épais et nacré. D'une épaisseur de 0,5 à 1mm, maximale au niveau de la conque et qui, présente des reliefs et des dépressions.(Fig.4)

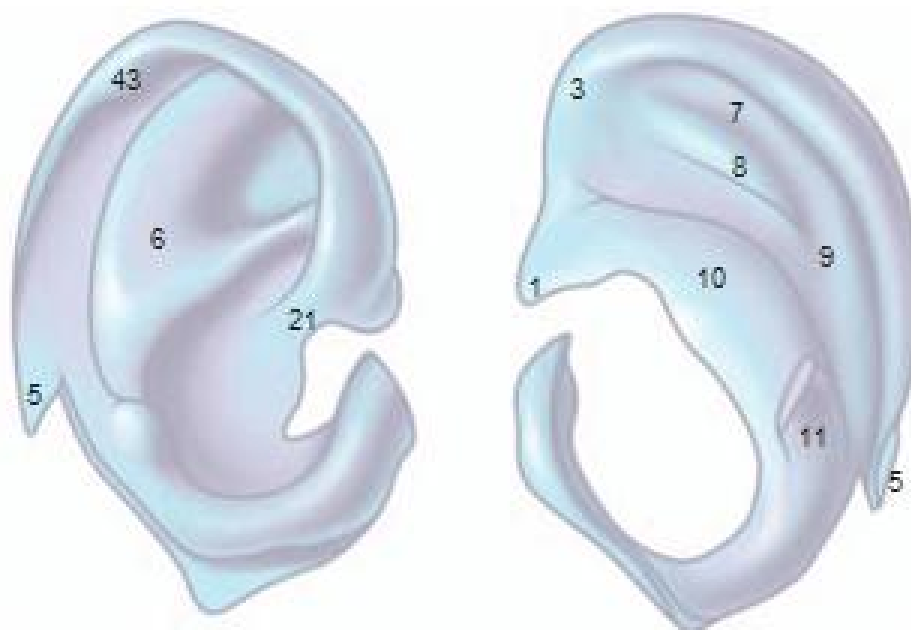


Figure 4. Vues latérale et médiale du cartilage du pavillon droit 1.Épine de l'hélix; 2.racine de l'hélix; 3.hélix; 4.tuberculum auriculae 5.queue de l'hélix; 6.anthélix; 7.eminentia scaphae; 8.fossa anthelicis; 9.sillon postérieur de l'anthélix; 10.eminentia conchae; 11.ponticulus

Système musculo ligamentaire

Système atélique par excellence, l'appareil musculo ligamentaire du pavillon de l'oreille peut être divisé en deux groupes, extrinsèque et intrinsèque.

Ligaments

Les ligaments extrinsèques de Valsalva (ligamenta auricularia) assurent conjointement aux muscles du même ordre, l'adhérence du pavillon à ses points d'insertion crânienne [3]

Le ligament antérieur (ligamentum auriculare anterior)

Le ligament postérieur (ligamentum auriculare posterior)

Le ligament supérieur (ligamentum auriculare superior)

Les ligaments intrinsèques du pavillon, très rudimentaires combler les différentes incisures et unissent les languettes cartilagineuses.

Muscles extrinsèques

Ils sont associés au groupe des muscles pauciers de la face. On décrit (Fig.5)



Figure 5. Muscles du pavillon. 1. Muscle auriculaire supérieur; 2. muscle temporal superficiel; 3. muscle auriculaire antérieur; 4. muscle auriculaire postérieur; 5. muscle de l'antitragus; 6. petit muscle de l'hélix; 7. grand muscle de l'hélix; 8. muscle du tragus; 9. muscle pyramidal; 10. muscle oblique; 11. muscle transverse

- le muscle auriculaire antérieur ou Attrahensaurem [4] est un faisceau très grêle naissant de l'aponévrose épi crânienne au niveau de la racine du zygoma et se terminant sur l'épine de l'hélix et le bord antérieur de la conque;
- le muscle auriculaire supérieur ou Attolensaurem est plus épais, mieux individualisable. Ses fibres naissent de l'épicrâne au-dessus du pavillon, se réunissent en un tendon qui se termine sur la fossa anthelialis;
- Le muscle auriculaire postérieur ou Retrahensaurem naît de l'apophyse mastoïde, au-dessous des fibres de l'occipital, en deux ou trois faisceaux qui se terminent au niveau du ponticulus de la conque;

Muscles intrinsèques

- Û le grand muscle de l'hélix (helicis major),
- Û le petit muscle de l'hélix (helicis minor)
- Û le muscle du tragus de Valsalva (musculus tragicus),
- Û le muscle pyramidal de Jung (musculus pyramidalis auriculae)
- Û le muscle de l'antitragus (musculus antitragicus)
- Û le muscle transverse (musculus transversus auriculae),
- Û le muscle oblique (musculus obliquus auriculae).

Anatomie du méat acoustique

s'agit d'un canal aérien grossièrement cylindrique, aplati d'avant en arrière, limité en dedans par la membrane tympanique, et ouvert à l'air libre en dehors. Il est formé en dehors d'une portion cartilagineuse, en dedans d'une portion osseuse (Fig.6)

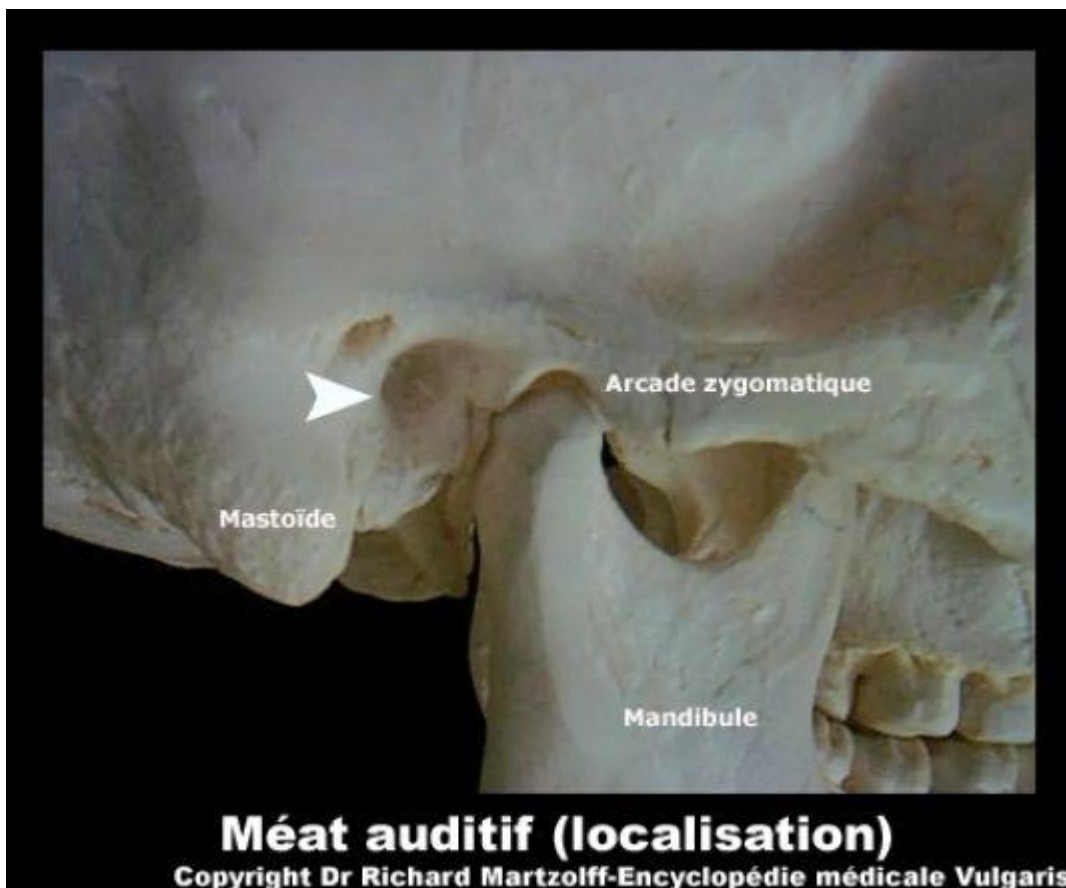


Figure 6

Dimensions

Ce canal mesure environ 25mm, et adopte une direction légèrement oblique de dehors en dedans et d'arrière en avant, formant avec l'axe sagittal du rocher un angle de 80°. Il adopte un trajet parallèle au méat acoustique interne, bien que situé en position plus antérieure et inférieure.

Le conduit adopte une forme sigmoïde à concavité postérieure et inférieure. Sa section, très variable, est en moyenne de 8mm; elle diminue au niveau de la jonction entre les deux tiers externes et le tiers interne. Ce segment plus étroit est appelé isthme, situé à environ 20mm de l'orifice externe (Fig.7)

Du fait de l'inclinaison de la membrane tympanique en bas, en avant et en dedans, la paroi inférieure du conduit mesure environ 5mm de plus que la paroi supérieure [1]

Morphologie

Du fait de sa forme sigmoïde on peut décrire trois segments au méat acoustique

- un segment latéral, oblique en dedans et en avant, suivant l'axe du cartilage tragien
- un segment moyen, formant un coude à concavité postérieure très marquée, au niveau de la jonction entre segment cartilagineux et segment osseux;

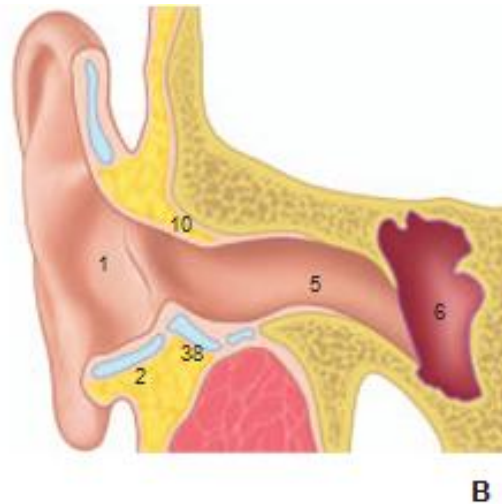


Figure 7 .B Coupe coronale du méat acoustique externe.1.Conque; 2.tragus; 3.incisures cartilagineuses du méat acoustique (Duverney,Santorini); 4.condyle mandibulaire; 5.méat acoustique externe; 6.caisse du tympan; 7.sinus latéral; 8.prolongement parotidien; 9.nerf facial (troisième portion); 10.pars cupularis(mur de la logette).

Paroi antérieure

Elle est constituée par le bord antérieur de l'os tympanal. Se raccorde à angle aigu avec la membrane tympanique. Elle est en rapport en avant avec l'articulation temporo mandibulaire et le prolongement sous-condylien de la glande parotide

Paroi postérieure

Elle est formée :en dehors par l'apophyse mastoïde du temporal ,en dedans par la gouttière du tympanal.

Ses principaux rapports sont : en arrière, les cellules mastoïdiennes et la troisième portion du nerf facial, en bas en avant la partie postérieure de l'atrium.

Paroi supérieure

Formée par la partie squameuse de l'os temporal,

Son principal rapport supérieur est la méninge temporale et le lobe temporal.

Orifice médial

Il répond à l'insertion de la membrane tympanique dans son sulcus.

Orifice latéral

Il correspond à la jonction entre les deux composantes Osseuse et fibro cartilagineuse du méat acoustique externe

Revêtement

Le revêtement cutané du méat acoustique est en continuité avec celui du pavillon, et adhère fortement avec le périchondre et le périoste de ses deux portions .L'épaisseur cutanée diminue de dehors en dedans, puis ce revêtement participe à la formation de la membrane tympanique.

La portion fibro cartilagineuse du méat est dotée d'annexes (appareils pilo sébacés, glandes cérumineuses) qui sont absentes au niveau de la portion osseuse.

Vascularisation de l'oreille externe

Artères

La vascularisation du pavillon est le fait de deux réseaux (Fig.8 A,B) issus du système carotidien externe ,l'un postérieur dépendant de l'artère auriculaire postérieure(AAP), ,l'autre antérieur, issu de l'artère temporale superficielle (ATS). , anastomosés par des branches perforantes

La vascularisation du conduit auditif externe est également le fait de la carotide externe: sa portion cartilagineuse dépend des branches de l'ATS et de l'AAP ; la portion osseuse dépend de la maxillaire interne par ses branches tympanique antérieure et auriculaire profonde [5,6].

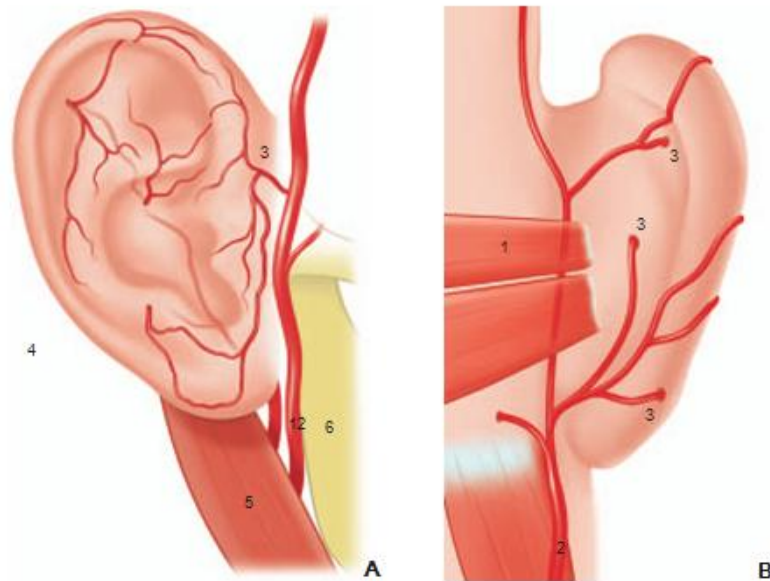


Figure 8.

A. Réseau artériel du pavillon de l'oreille, vue latérale. 1.Arrière temporelle superficielle (ATS); 2.artère auriculaire postérieure; 3.branche auriculaire de l'ATS; 4.branches perforantes; 5.muscle digastrique; 6.angle mandibulaire

B. Réseau artériel du pavillon, vue postérieure 1.Muscle auriculaire postérieur; 2.artère auriculaire postérieure; 3.branches perforantes

Veines

Le drainage veineux de l'oreille externe se fait par deux réseaux principaux :un réseau antérieur se drainant dans la veine temporelle superficielle puis dans la veine jugulaire externe

Un réseau postérieur, se drainant via les veines auriculaire postérieure et occipitale superficielle dans le réseau jugulaire externe ;dans les sinus veineux intracrâniens via la veine émissaire mastoïdienne.Le drainage du conduit osseux suit ces deux axes et celui de la veine maxillaire interne.

Lymphatiques

Il s'effectue par trois voies de drainage:

Une voie antérieure ,drainant le tiers antérieur de l'hélix ,le tragus ,la partie antérieure et supérieure du conduit auditif ,au niveau du groupe ganglionnaire pré auriculaire ou pré tragien;

Une voie postérieure, qui draine l'anthélix et le lobule ainsi qu'une partie de la conque. Les collecteurs lymphatiques effectuent un premier relais ganglionnaire mastoïdien au-dessus de l'insertion du muscle sterno-cléido-mastoïdien;

Une voie inférieure, qui assure le drainage de la conque, de la majeure partie de l'hélix et de la paroi inférieure du conduit. Les relais s'effectuent au niveau des ganglions parotidiens et latéraux profonds du cou.

Innervation de l'oreille externe

L'innervation sensitive complexe de l'oreille externe est réalisée par quatre nerfs (Fig.9)



Figure 9. Innervation du pavillon de l'oreille. En hachuré: nerf trijumeau; en jaune: plexus cervical superficiel; en gris: nerf intermédiaire.

Le nerf intermédiaire de Wrisberg, qui réunit les fibres sensibles de la zone de Ramsey-Hunt

Le nerf auriculo temporal, branche du nerf mandibulaire

La branche postérieure du nerf grand auriculaire, issu des racines C2 et C3 du plexus cervical superficiel;

Le rameau auriculaire du nerf vague (rameau de la fosse jugulaire),

L'innervation motrice est, quant à elle, dévolue au nerf facial. [7]

2-Anatomie de l'oreille moyenne:

L'oreille moyenne est une cavité aérienne tripartite comprise entre les trois constituants de l'os temporal. Sa partie centrale, plus communément appelée caisse du tympan, contient le

système tympano- ossiculaire qui véhicule l'onde sonore du monde extérieur jusqu'à l'oreille interne .Sur une même ligne droite sont placées vers l'arrière ,les annexes mastoïdiennes et vers l'avant ,le tube auditif qui fait communiquer la caisse avec le rhinopharynx.

Anatomie descriptive et rapports :

Constituée par :

Le tympan

La caisse du tympan

La chaîne ossiculaire

Le tympan:

Membrane semi-transparente gris perle et brillante.

Le tympan obture un orifice constitué dans ses $\frac{3}{4}$ inférieurs par l'anneau de l'os tympanal, annulus , et dans son $\frac{1}{4}$ supérieur par l'écaille de l'os temporal. [8]

On lui décrit deux segments (Fig10, 11)

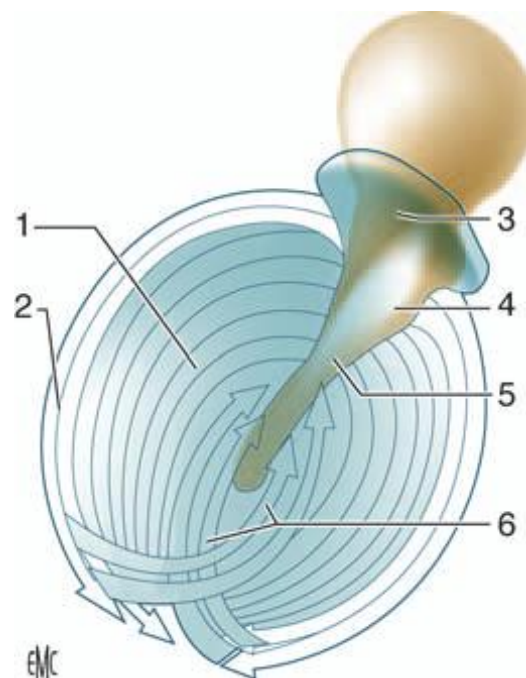


Figure10. Orientation des fibres de la membrane tympanique.1.Pars tensa; 2.fibres circulaires;3.pars flaccida; 4.processus latéral du marteau;5.manche du marteau; 6.fibres radiées

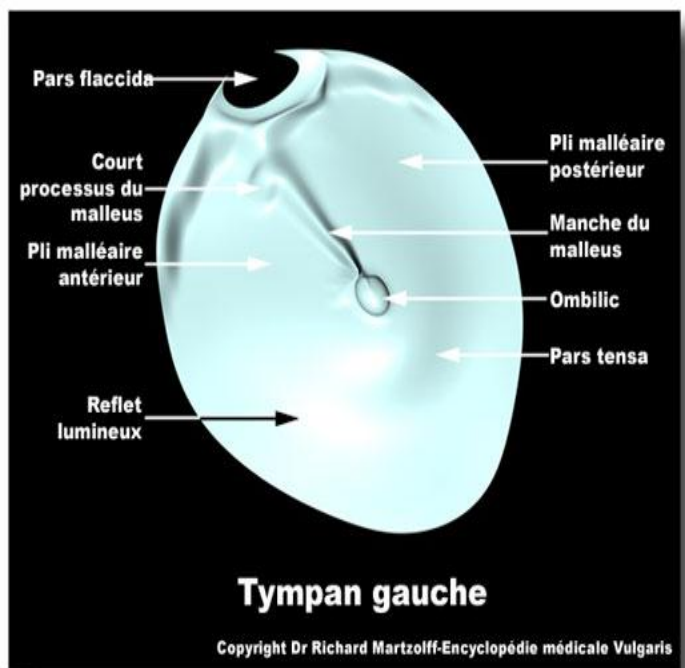


Figure 11

La pars tensa ou membrane tympanique proprement de nature fibro-élastique peu mobile; elle est interposée entre le méat auditif externe et la caisse du tympan. Cette membrane a une forme d'entonnoir dont le sommet, l'ombilic correspond à l'extrémité distale spatulée du manche du marteau, et est en retrait de 2mm par rapport à la périphérie la strie malléaire (stria mallearis), qui se prolonge vers la partie supérieure de la pars tensa jusqu'à la saillie réalisée par le processus latéral la proéminence malléaire (prominentia mallearis).

Les dimensions moyennes de la membrane sont 10mm de hauteur ,9mm de largeur .Son épaisseur est de 0,05 à 0,09mm et sa surface de 65mm². [9] La membrane est orientée en avant, en bas et en dehors

La pars flaccida est la portion de la membrane du tympan située au-dessus des plis malléaires antérieur et postérieur .Vers le haut elle s'insère sur l'incisure tympanique (incisura tympanica) au bord inférieur de la partie cupulaire de la partie squameuse du temporal .Sa forme est triangulaire à sommet inférieur (processus latéral du marteau), et elle mesure 2mm de haut .Elle constitue la paroi latérale du récessus supérieur de la membrane du tympan. La pars flaccida est moins rigide que la pars tensa. [10]

On lui décrit également quatre quadrants : Quadrant supéro-antérieur
Quadrant inféro-antérieur
Quadrant supéro-postérieur
Quadrant inféro-postérieur

La caisse du tympan

La caisse du tympan, portion médiane et principale de l'oreille moyenne, est située en arrière de la trompe auditive et en avant des annexes mastoïdiennes.

Cette cavité aérienne contient les osselets de l'ouïe et leurs annexes (articulations, ligaments, muscles) et est tapissée par une muqueuse de type aérien.

Il convient de décrire les deux étages et les six parois de la caisse.

Systématisation de la caisse du tympan

La caisse du tympan est classiquement divisée en deux étages:un étage supérieur ou récessus épitympanique et un étage inférieur habituellement dénommé atrium

Atrium

C'est le plus vaste des deux étages de la caisse du tympan .À la partie postéro supérieure de cette cavité relativement libre,on trouve la branche longue de l'enclume et l'étrier.

L'atrium peut être subdivisé en différents espaces (Fig12) .Au centre,en regard de la membrane tympanique ,se situe le mésotympanum. Tout autour de lui sont disposées les autres régions .En arrière se trouve le rétrotympaanum,segment inférieur de la paroi postérieure de la caisse Vers le bas se situe l'hypotympanum et en avant le protympanum.

Un élément nerveux passe en pont au travers de l'atrium:la corde du tympan (chorda tympani).

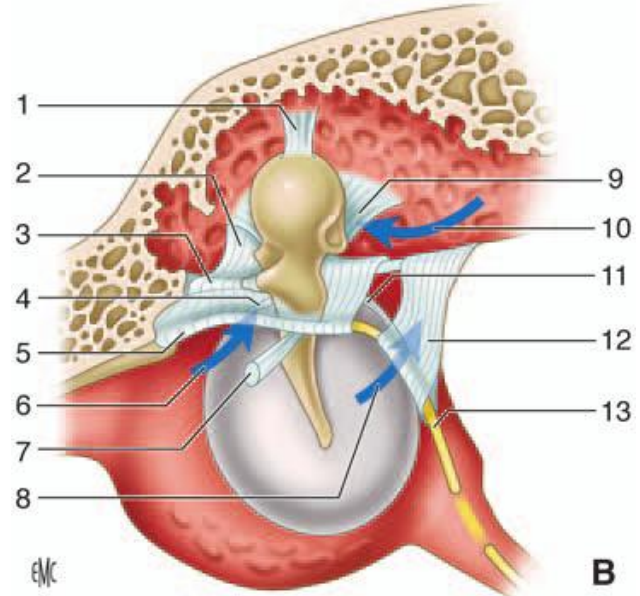
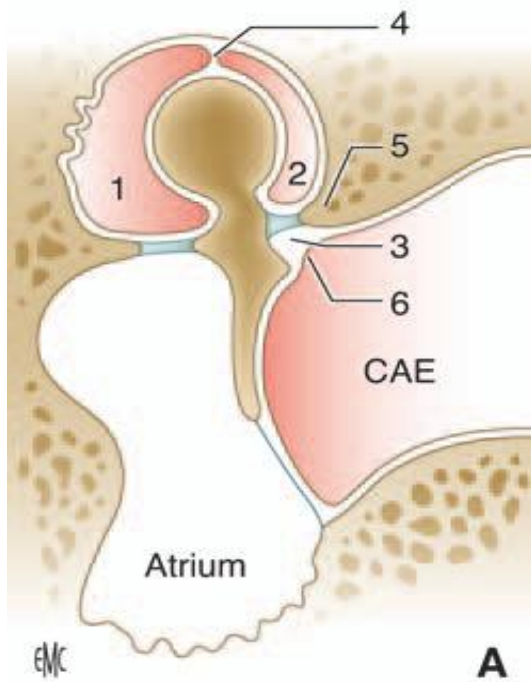


Figure12.

A - Les différents compartiments de la cavité tympanique. 1. Attique interne; 2.attique externe; 3.poché de Prussak; 4.cloison interatticale; 5.mur de la logette;6.membrane de Shrapnell ou pars flaccida

B- Récessus antérieur et postérieur de la membrane du tympan. 1. Ligament supérieur du marteau; 2.pli antérieur du marteau; 3.processus antérieur du tympan; 7.tendon du muscle tenseur du tympan; 8.récessus postérieur de la membrane du tympan; 9.ligament latéral du marteau; 10.récessus supérieur de la membrane du tympan; 11.ligament tympano malléaire postérieur; 12.pli malléaire postérieur; 13.corde du tympan. CAE [9]

Récessus épitympanique

C'est l'étage supérieur de la caisse du tympan qui contient la tête du marteau, le corps et la branche courte de l'enclume. Cette cavité représente environ un tiers du volume de la caisse du tympan et communique en arrière, avec les annexes mastoïdiennes.

L'épitympanum est séparé en deux cavités latérale et médiale par une cloison sagittale ostéoligamentaire formée par la branche courte et le corps de l'enclume, la tête du marteau et les ligaments et plis supérieurs de l'enclume et du marteau.

Parois

On décrit à cette cavité creusée dans l'épaisseur de l'os temporal six parois :

Paroi antérieure : répond à l'orifice de la trompe d'Eustache

Paroi postérieure : répond à l'orifice de l'antre mastoïdien.

Paroi externe : le tympan

Paroi interne : divisée en deux étages, supérieur et inférieur ce dernier est marqué par la présence de la fenêtre ronde, du promontoire et de la fenêtre ovale.

Paroi supérieure : tegmen tympani, répond au lobe temporal et aux méninges

Paroi inférieure : répond au golf de la veine jugulaire.

Chaîne ossiculaire :

Osselets de l'ouïe (ossicula auditus)

Les trois osselets de la caisse du tympan forment la chaîne ossiculaire disposée entre la membrane tympanique et la fenêtre vestibulaire .De la superficie vers la profondeur,on trouve le marteau ,l'enclume et l'étrier.

Marteau (malleus) : Cet osselet est le plus externe et le plus antérieur. Il est aussi le plus long (7à9mm) et pèse 25mg en moyenne.

Il a une forme de massue et on lui décrit une tête, un col ,un manche et deux processus.(Fig13)

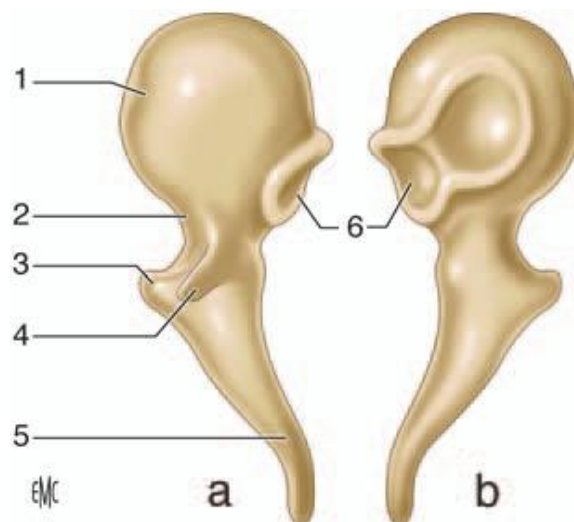


Figure13. Malleus (marteau). a. Vue antérieure; b.vue postérieure. 1. Tête; 2.col; 3.processus latéral; 4.processus antérieur; 5.manche; 6. surface articulaire(articulation incudomalléaire) [9]

Enclume (incus) : Cet osselet est situé en dedans et en arrière du marteau .Son poids est légèrement supérieur à celui du marteau. On le compare à une molaire ou dent

bicuspidé et on lui décrit un corps (couronne) et deux branches courte et longue (racines) .(Fig14) [11]

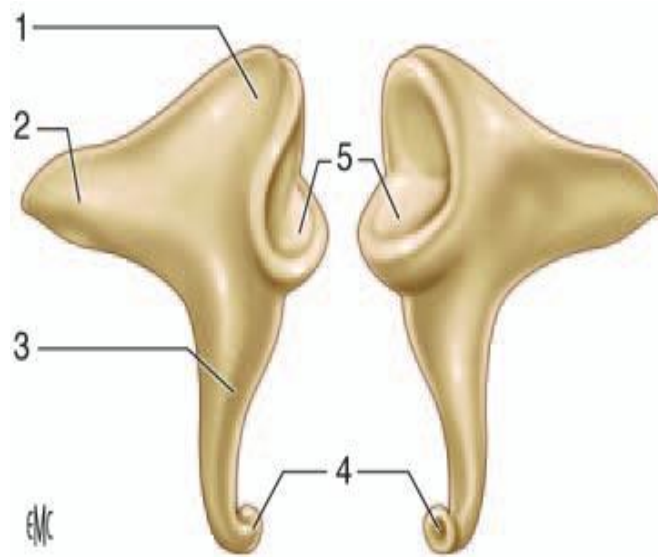


Figure14. Incus (enclume).a. Vue latérale; b.vue médiale .1.Corps; 2.branche courte; 3.branche longue; 4.processus lenticulaire; 5. surface articulaire (articulation incudomalléaire). [9]

Étrier (stapes) :

C'est l'osselet le plus petit et le plus léger (2mg) .Il est situé dans la fossette de la fenêtre vestibulaire, sous le canal facial, entre l'apophyse lenticulaire de l'enclume et la fenêtre vestibulaire .Sa forme rappelle un étrier de cavalier et il présente une tête ,deux branches et une base.(Fig15) [12]

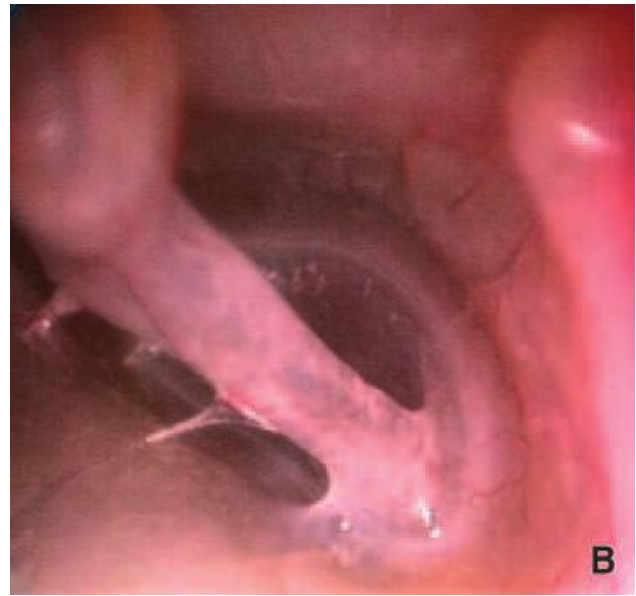
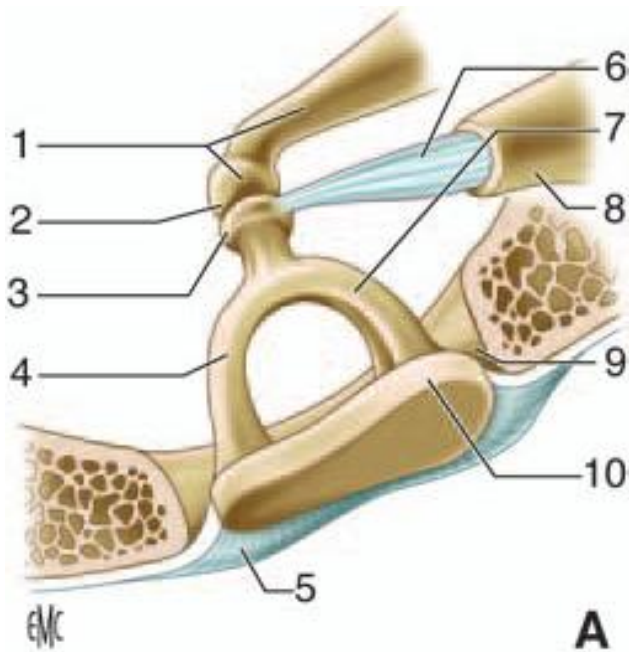


Figure15. Stapes (étrier).

- A. Étrier dans la fossette de la fenêtre vestibulaire. 1. Branche longue et processus lenticulaire de l'enclume; 2. articulation incudostapédienne; 3. tête; 4. branche antérieure; 5. ligament annulaire; 6. tendon du muscle stapédien; 7. branche postérieure; 8. éminence pyramidale; 9. fossette de la fenêtre vestibulaire; 10. base
- B. Vue endoscopique étrier optique 0° d'angle [9]

Articulations inter ossiculaires. (Fig.16)

On en distingue trois.

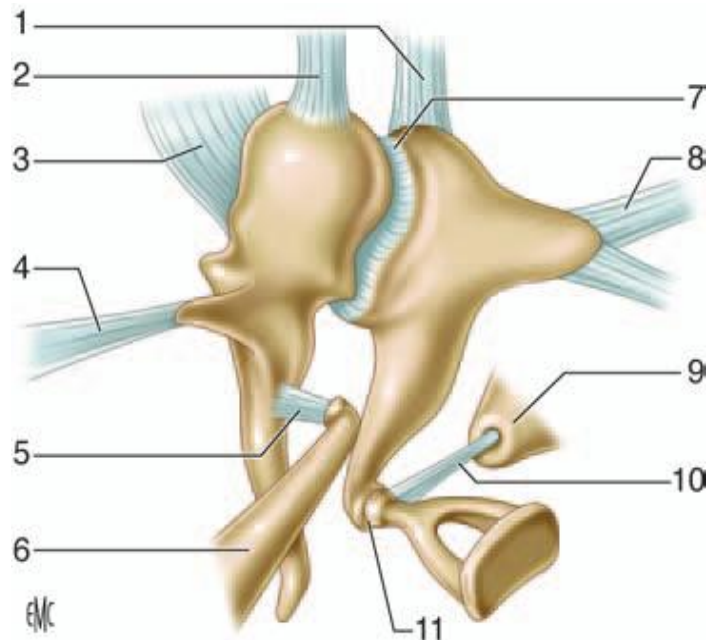


Figure16.

Articulations des osselets, muscles et ligaments. 1. Ligament supérieur de l'enclume; 2. ligament supérieur du marteau; 3. ligament latéral du marteau; 4. ligament antérieur du marteau; 5. tendon du muscle tenseur du tympan; 6. muscle tenseur du tympan à l'intérieur de son canal; 7. articulation incudomalléaire; 8. ligament postérieur de l'enclume; 9. éminence pyramidale; 10. tendon du muscle de l'étrier; 11. articulation incudostapédienne [9]

Articulation incudo malléaire : C'est une articulation par emboîtement réciproque (diarthrose) qui unit le versant postérieur de la tête du marteau à la face antérieure du corps de l'enclume .Il existe un ménisque interarticulaire Un ligament capsulaire inséré à leur pourtour les maintient en contact.

Articulation incudo stapédienne : C'est une énarthrose qui réunit le processus lenticulaire de l'enclume à la cavité glénoïde de la tête de l'étrier. Cette articulation reste mobile chez l'adulte, et on doit noter sa fragilité avec une possibilité de luxation au cours des traumatismes crâniens .Un manchon fibreux en forme de capsule réunit les deux os.

Syndesmose tympano stapédienne : Les surfaces osseuses en contact sont ici réunies entre elles par un ligament: le ligament annulaire de l'étrier Grande mobilité de la partie antérieure de la base de l'étrier. [13]

Ligaments ossiculaires .(Fig.16)

Ces ligaments réunissent les deux plus lourds osselets de la chaîne aux parois de la caisse du tympan.

Ligaments du marteau :

Le ligament supérieur ou suspenseur du marteau, il réunit la tête du marteau à la paroi supérieure de la caisse

Le ligament antérieur du marteau qui relie la mandibule au marteau.

Le ligament latéral du marteau .Il est étalé en éventail entre le col du marteau et le bord inférieur de l'incisure tympanique.

Ligaments de l'enclume :

Le ligament supérieur de l'enclume tendu entre le corps de l'enclume et la paroi supérieure de la caisse

Le ligament postérieur de l'enclume Bifide, il réunit l'extrémité de la branche courte de l'enclume au pourtour de la fossa incudis.

Muscles ossiculaires.(Fig.16)

Muscles ossiculaires

Muscle tenseur du tympan : Le tendon du muscle tenseur du tympan s'insère au niveau du bord médial du col du marteau. En se contractant, il attire le manche du marteau vers l'intérieur de la caisse ,rapproche son extrémité inférieure du promontoire et tend la membrane du tympan.[14]

Muscle stapédien : le tendon du muscle stapédien va s'insérer le plus souvent sur le col de l'étrier, parfois sur la branche postérieure ou sur l'articulation incudo stapédienne .En se contractant, ce muscle fait basculer l'étrier en arrière.

Replis muqueux

Les parois de la caisse et son contenu sont tapissés par la muqueuse tympanique en continuité ,en avant avec la muqueuse de la trompe auditive et en arrière avec la muqueuse des annexes mastoïdiennes. Cette muqueuse de type respiratoire est peu épaisse, de couleur gris rosé et adhère intimement au périoste.vient engainer les osselets de l'ouïe, leurs tendons et leurs ligaments en formant des replis muqueux véritables mésos dans les quels passent des vaisseaux.

Vascularisation et innervation de l'oreille moyenne

Vascularisation de l'oreille moyenne :

Artères

Plusieurs pédicules sont responsables de l'apport artériel de l'oreille moyenne Ils prennent leur origine des artères carotide externe ,carotide interne et de l'artère vertébrale .Ils sont responsables d'un complexe réseau sous-muqueux fortement anastomosé .On trouve les pédicules suivants :

Artère tympanique antérieure : assure la majeure partie de la vascularisation du marteau et de l'enclume. [15]

Artère carotico tympanique : Elle vascularise la paroi antérieure de la caisse.

Artère tympanique supérieure : Elle vascularise la paroi médiale du récessus épi tympanique et le muscle tenseur du tympan.

Artère pétreuse superficielle : Elle vascularise la paroi médiale du récessus épitympanique.

Artère tympanique inférieure : Elle vascularise la paroi inférieure de la caisse l'étrier et le promontoire.

Artère stylo mastoïdienne : elle chemine dans le canal facial en compagnie du nerf facial Elle vascularise la paroi postérieure de la caisse et la paroi antérieure des annexes mastoïdiennes ainsi que de l'étrier.

Artère mastoïdienne : vascularise la partie postérieure de la mastoïde.

Artère de la trompe auditive : Elle vascularise la portion osseuse de la trompe auditive. [16]

Veines

Les veines sont plus nombreuses et plus volumineuses que les artères .Elles empruntent les mêmes orifices et les mêmes trajets que les artères pour aller se jeter dans les collecteurs suivants:

- le plexus veineux ptérygoïdien;
- les veines méningées moyennes;
- le sinus pétreux supérieur;
- le golfe de la jugulaire interne ou le sinus sigmoïde;
- le plexus pharyngien (région du cavum).

Lymphatiques

Le drainage se fait vers:

- le carrefour lymphatique pré-tubaire situé sur la paroi pharyngée latérale;
- les ganglions rétropharyngiens;
- les ganglions latéraux profonds du cou.

Innervation motrice

Le muscle de l'étrier est innervé par le nerf de l'étrier, rameau issu de la portion mastoïdienne du nerf facial (VII).

Le muscle tenseur du tympan est innervé par le nerf mandibulaire (V/3) (branche du trijumeau)

Innervation sensitive

La membrane du tympan correspond au sommet de la zone de Ramsay-Hunt dont l'innervation est assurée par le nerf auriculo temporal (branche du nerf mandibulaire) ,le rameau auriculaire du nerf vague ,la corde du tympan et le nerf intermédiaire du facial.

L'innervation au niveau de la muqueuse de la caisse du tympan est assurée par le nerf tympanique ou nerf de Jacobson.

3-Oreille interne :

Labyrinthe osseux :

Système de canaux tortueux creusés dans l'os qui comprend trois régions :

a)-Cochlée :

Cavité osseuse spiralée et conique en forme d'un petit escargot dont la spirale décrit deux tours et demi autour d'un pilier osseux appelé columelle.

b)-Vestibule :

Cavité ovoïde située au centre du labyrinthe osseux entre la cochlée en avant et les canaux semi-circulaires en arrière.

c)-Canaux semi-circulaires :

Au nombre de trois : antérieur, postérieur et extérieur, situés dans trois plans orthogonaux de l'espace, et s'ouvrent dans le vestibule, chaque canal présente une extrémité dilatée ou ampoule et une partie cylindrique.

Labyrinthe membraneux :

Moulé dans l'osseux .Il est formé de conduits et de dilatations remplis d'endolymphe.

a)-La cavité cochléaire

Comprend trois parties :

Rampe vestibulaire : unie au vestibule et abouti à la fenêtre ovale .

Le conduit cochléaire membraneux : serpente au centre de la cochlée et se termine en cul de sac à son sommet. il abrite l'organe spiral (ou organe de corti) , le récepteur de l'audition .

Rampe tympanique : qui se termine à la fenêtre ronde.

b)-Le vestibule membraneux

contient deux sacs ovoïdes, l'utricule et le saccule, et trois canaux semi-circulaires situés dans trois plans perpendiculaires .L'utricule et le saccule sont réunis par le canal endolymphatique .

Nerf auditif :

De l'oreille interne naît le nerf de l'audition (7ème paire crânienne), qui conduit les impulsions électriques vers le lobe temporal .Le nerf auditif ou nerf cochléo-vestibulaire est constitué de deux contingents fibres cochléaires (véritable nerf auditif) fibres vestibulaires (de l'équilibration) [18,19]

EMBRYOLOGIE

L'oreille dérive des placodes optiques et de l'appareil branchial.

I-L'oreille interne

Dérive de la placode optique. L'invagination de la placode optique dans le mésenchyme survient durant la 4^{ème} SD et aboutit à l'internalisation et à la formation de la vésicule optique, en regard du 2^{ème} arc branchial.

L'étranglement de la vésicule optique à j26 met en place le canal endolymphatique et le complexe de l'utricule (dorsal) et du saccule (ventral), à l'origine du labyrinthe membraneux.

Durant la 5^{ème} SD, l'extrémité ventrale du saccule s'allonge en canal cochléaire, s'enroule et forme la cochlée.

Les cellules de l'organe de Corti se différencient à la 7^{ème} SD au niveau du canal cochléaire.

Les canaux semi-circulaires (antérieur, postérieur, latéral) émergent de l'utricule durant la 7^{ème} SD.

Entre la 9^{ème} et la 23^{ème} SD, le mésenchyme environnant du labyrinthe membraneux se chondrifie puis s'ossifie et donne le labyrinthe osseux dans l'os temporal.

II-L'oreille moyenne

Dérive de l'appareil branchial. La première poche pharyngienne s'allonge en récessus tubotympanique. Sa partie externe s'évase en cavité tympanique, et sa partie interne donne la trompe d'Eustache qui relie la cavité tympanique au pharynx.

Durant la 7^{ème} SD, la composante mésenchymateuse des 1^{er} et 2^{ème} arcs branchiaux donne naissance aux précurseurs cartilagineux des trois osselets auditifs (marteau, enclume, étrier) et à leurs muscles associés (9^{ème} SD).

La membrane qui sépare la cavité tympanique du méat auditif externe se développe en membrane tympanique.

Au 9^{ème} mois, les osselets deviennent fonctionnels et entrent en relation les uns avec les autres, ainsi qu'avec les autres structures de l'oreille externe, moyenne et interne. Les vibrations sonores sont transmises du tympan à la fenêtre ovale par la chaîne articulée des osselets et de la fenêtre ovale à la cochlée par la périlymphe.

III-L'oreille externe

Est constituée du pavillon et du conduit auditif externe et dérive de la 1^{ère} fente branchiale et du mésenchyme environnant.

La 1^{ère} fente s'allonge vers la 6^{ème} SD en conduit auditif, oblitéré jusqu'à la 26 SD par un bouchon épithéliale issu de la prolifération des cellules du fond du conduit. Plus tard, le bouchon se perméabilise et donne les deux tiers internes du conduit auditif externe.

La membrane tympanique qui marque l'interface du CAE et de l'oreille moyenne a une composante à la fois ectodermique (1^{ère} poche branchiale), endodermique (1^{ère} poche pharyngienne) et mésodermique (1^{er} et 2^{ème} arcs branchiaux)

Le pavillon de l'oreille se forme à partir de six renflements, les tubercules auriculaires, dérivés du mésenchyme des 1^{er} et 2^{ème} arcs branchiaux, qui se développent à la 6^{ème} SD autour de l'orifice du CAE. [20,21,22,23]

Examen clinique de l'oreille

Interrogatoire

Identité : Age, profession, couverture sociale

Antécédents :

Personnels :

Médicaux : Pathologie générale ou ORL connue, prise médicamenteuse particulière (ototoxiques), notion de traumatisme crânien récent.

Chirurgicaux : Antécédents de chirurgie ORL ou autre.

Toxiques : tabagisme, alcoolisme.

Familiaux : Cas similaires dans la famille

Motif de consultation :

Otalgies, otorrhée, otorragies, hypoacousie, acouphènes, vertiges, paralysie faciale périphérique, trouble du langage oral

Histoire de la maladie :

Date et circonstances d'apparition du (des) symptôme (s)

Facteurs déclenchants / calmants

Evolution dans le temps

Signes associés ORL et extra ORL

Examen otologique

Matériel requis :(Photos 17,18)

Miroir frontal de Clar

Microscope de consultation

Spéculum auriculaire adapté

Micropinces et Microcrochets

Source d'aspiration

Diapason

Optique 0° d'angle de vision oto-naso-pharyngoscope ou de 30°

Microscope binoculaire muni d'une focale de 200 ou de 250mm.



Photo 17



Photo18 : Oto-naso-pharyngoscope

Méthodes Ou Techniques De L'examen Otoendoscopique Diagnostique

Installation

L'examen otoendoscopique se fait de préférence sur un patient assis voire en décubitus dorsal si l'examen se fait au moyen d'un microscope binoculaire. Le praticien se tient face ou à la droite du patient L'éclairage est important et doit être suffisamment adapté

Pour l'enfant ou le nourrisson, nous pouvons utiliser un spéculum otoscopique avec une loupe pédiatrique. [24]

Technique

La lentille optique a été précédemment nettoyée avec un liquide antibuée et l'optique est alors descendue dans le méat auditif externe par une main, l'autre main exerçant une ligne de traction postérieure du pavillon de l'oreille vers l'arrière et vers le bas.

Aucune forme d'anesthésie locale n'est nécessaire

L'avancement de l'optique se fait sous contrôle de la vue, dans le viseur d'un appareil photographique ou sur écran de contrôle

L'endoscope fournit aussi des clichés photographiques en vue de la réalisation de banque de données comparatives et thérapeutiques des images plein écran, et une sûreté totale de diagnostic Il autorise aussi le premier geste thérapeutique au cabinet par l'aspiration du conduit auditif externe. [25]

Dans le cadre d'une otoendoscopie sous microscope binoculaire, l'examen est mené de façon traditionnelle après introduction d'un spéculum de taille adaptée sur un patient allongé le plus souvent Le grossissement de 6 ou de 10 de préférence est nécessaire ,car il offre une liberté de manœuvre pour nettoyer , aspirer et pénétrer au niveau du conduit et de la caisse.

Inspection :

Pavillon et méat auditif externe : Malformations, écoulement, débris cérumineux

Pli et région rétro auriculaire : Tuméfaction, cicatrice d'intervention antérieure

Revêtement cutané : Aspect et couleur

Tête : un effacement du pli nasogénien ou un signe de cils de Souques

Palpation :

Traction sur le pavillon

Pression sur le tragus

Palpation des nodosités mastoïdiennes

Examen des aires ganglionnaires

Otoscopie

Le spéculum de diamètre adapté, utilisé seul ou couplé à l'optique rigide est introduit dans le conduit auditif externe par la main droite, la main gauche exerçant une légère traction sur le pavillon en haut et en arrière.

Acoumétrie :

Technique :

Epreuve de Rinne :

Le diapason est mis en vibration, son pied d'abord appliqué sur la mastoïde (Conduction Osseuse =CO).Lorsqu'il n'est plus entendu, le diapason est présenté à 2 cm du pavillon (Conduction Aérienne =CA)

Epreuve de Weber :

Le diapason est appliqué sur le vertex ou sur le front par son pied .Le sujet perçoit les vibrations transmises sous forme d'un bourdonnement .On demande au patient de préciser le coté ou le son est perçu.

Interprétation

Epreuve de Rinne :

Audition normale :	Rinne positif ou nul Son réentendu Conduction Aérienne>Conduction Osseuse
Surdit� de transmission :	Rinne n�gatif Son non r�entendu Conduction A�rienne=Conduction Osseuse
Surdit� de perception :	Rinne positif ou nul Son r�entendu Conduction A�rienne<Conduction Osseuse

Epreuve de Weber :

Audition normale: Son perçu par les deux oreilles, ou le sujet ne peut pas préciser le coté ou il perçoit le mieux (indifférent)

Surdit  de transmission: Weber lat ralis  du cot  malade

Surdit  de perception: Weber lat ralis  du cot  sain.

Explorations dynamiques:

Perm abilit  du tube auditif:

Il existe deux man uvres efficaces qui permettent de qualifier la perm abilit  tubaire:

- man uvre de Valsalva: elle consiste   faire passer l'air dans la caisse par le tube auditif en ex cutant une expiration forc e, bouche et nez ferm s;
- man uvre de Toynbee : il s'agit en fait d'une d glutition, narines et bouche ferm es, qui entra ne une pression n gative dans l'oreille, avec impression du tympan r tract  et audition diminu e. [26]

Mobilit  tympano-ossiculaire :

L'envoi d'air au moyen du sp culum de Siegle et   l'aide d'une petite poire renseigne sur l' tat du tympan et sur la mobilit  de la cha ne ossiculaire Actuellement, on utilise des endoscopes pneumatiques [27-28]

La mobilit  diminue en raison des infiltrations des plaques de tympanoscl rose.

En pr sence d'un tympan normal, la cha ne ossiculaire est alors fixe et le manche du marteau immobile.

Examen vestibulaire:

Signe de Romberg :

Patient debout, yeux ferm s, talons joints et bras tendus vers l'avant. Il est dit positif lorsqu'on observe une d viation lat ralis e du corps

Deux situations sont   diff rencier :

Syndrome vestibulaire p riph rique : Chute du cot  du nerf atteint
Syndrome vestibulaire central : Le patient n'arrivera pas   garder les bras tendus de fa on stable

Epreuve des index :

Sujet assis, sans appui sur le dos, les index tendus vers l'examineur. On attend 20 à 30 secondes avant d'évaluer l'existence ou non d'une déviation latéralisée des index.

On cas d'atteinte périphérique, la déviation se fait vers le coté atteint.

Nystagmus :

Succession de mouvements involontaires, plus ou moins réguliers et en règle conjugués des globes oculaires. Il comprend deux phases élémentaires (ou secousses) de directions opposées, le sens de la 2ème définit celui du nystagmus.

Le nystagmus est recherché dans le regard latéral on demandant au sujet de porter les yeux dans une déviation de 30° par rapport à l'axe visuel normal.

Epreuve du piétinement sur place

Sujet debout, yeux fermés, les bras tendus en avant, on lui demande de faire des pas sur place pendant 30 secondes. On définit alors :

L'angle de rotation : effectué par le patient atteint d'un trouble vestibulaire .Il est pathologique si > 300

Le sens de rotation :

Si atteinte unilatérale : La déviation de la marche se fait du coté de la lésion

Si atteinte bilatérale : La marche est ébrieuse et les signes ne sont pas systématisés

Epreuve de la marche aveugle :

On demande au patient de fermer les yeux et de faire plusieurs fois de suite dix pas en avant et dix pas en arrière en ligne droite

La déviation de la marche se faisant toujours vers le coté déficitaire, le patient dessine ainsi en marchant une étoile, d'où le nom de << marche en étoile >> [29]

Explorations fonctionnelles de l'oreille

Tests subjectifs :

Audiométrie tonale liminaire : (voir audiogramme)

Stimulation sonore par des sons purs de fréquence (Hz) et d'intensité variée (dB).

Les sons sont proposés soit par voie aérienne (casque) soit par voie osseuse (vibrateur) et l'examen se déroule dans une chambre insonorisée

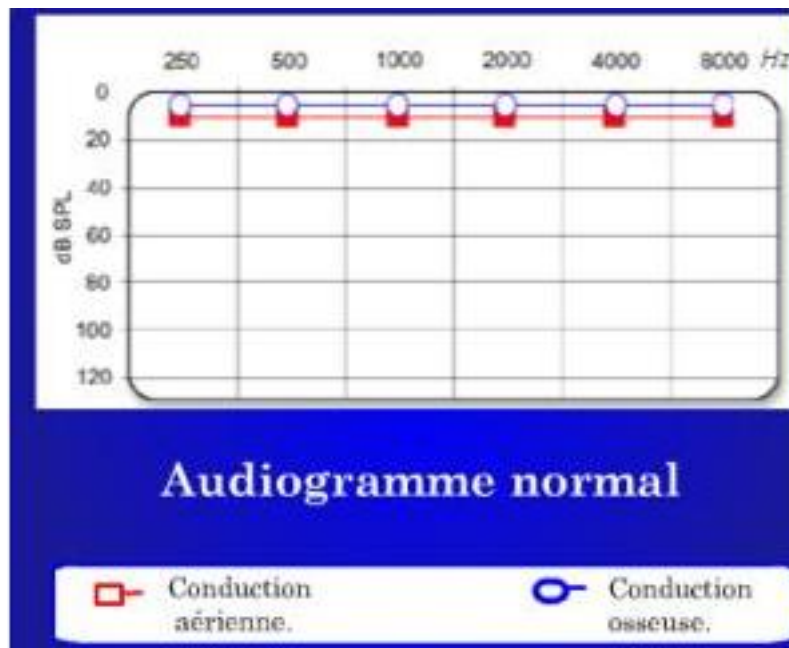
Les résultats sont rapportés sur un graphique appelé : audiogramme

Audition normale : les deux courbes sont confondues au niveau de 0 dB

Surdité de perception : les deux courbes sont abaissées et accolées

Surdité de transmission : la conduction aérienne est abaissée et la conduction osseuse est normale

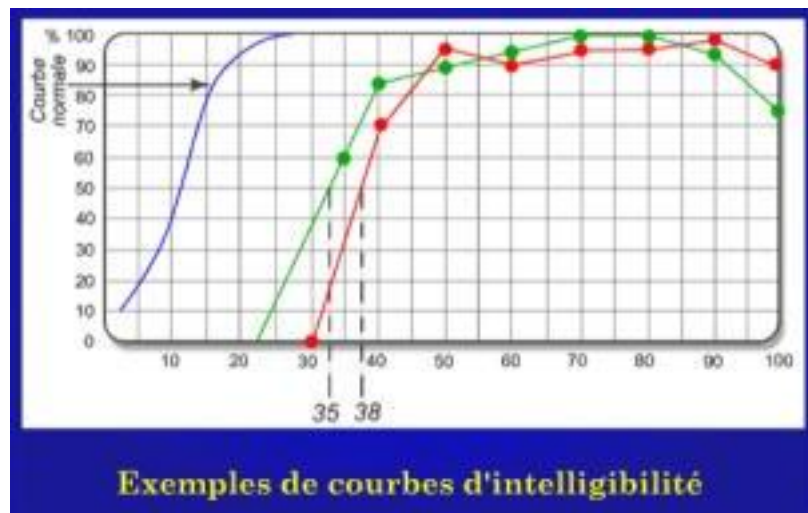
Surdité mixte (perception et conduction) : les deux courbes sont abaissées et décalées



Audiométrie vocale (voir courbe d'intelligibilité)

Stimulation sonore par des listes de mots dissyllabiques d'intensité variée (dB) que le sujet doit répéter. La mesure s'effectue en % de mots répétés

Les résultats sont rapportés sur un graphique, en l'abscisse l'intensité en dB de l'émission ,et en ordonnées le pourcentage des mots correctement répétés .On obtient alors une courbe d'intelligibilité de mots en fonction de l'intensité .[29]



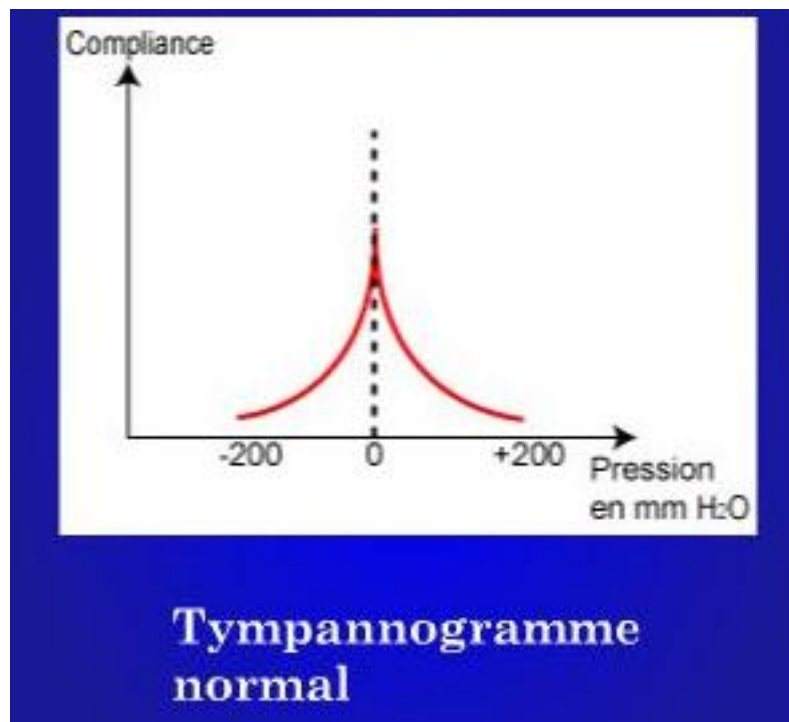
Tests objectifs :

Tympanométrie :

Les deux oreilles sont testées séparément .On fait varier la pression d'air dans le CAE à l'aide d'une micro-pompe ; Les variations de mouvement du tympan sont enregistrées sous forme de courbe de compliance, avec en abscisse la pression(mm d' H2O) et en ordonnées les compliances (unité relative)

La compliance maximale est obtenue lorsque les pressions endo et rétro-tympaniques sont équilibrées .Est étudiée grâce à cet examen la compliance de la chaîne tympano-ossiculaire.

Impédancemétrie : (voir tympanogrammes)



Mesure de l'impédance de l'oreille moyenne et de ses modifications sous l'influence d'une hyperpression ou d'une dépression créée dans le conduit auditif externe en l'absence de perforation tympanique

Cet examen fournit de façon objective des renseignements sur la valeur fonctionnelle de la trompe d'Eustache et du système tympano-ossiculaire.

Potentiels évoqués auditifs :

Une stimulation sonore génère tout au long des voies auditives une série de potentiels électriques qui correspondent à l'activation des différents relais de ces voies auditives depuis le nerf auditif jusque , et y compris, aux zones d'intégration corticale

Cet examen représente donc, la sommation de la dépolarisation des différentes étapes de la transmission auditive

Les résultats sont rapportés sur des graphiques.

Oto-émissions acoustiques provoquées :

Les cellules ciliées internes (CCI) sont les seuls récepteurs sensoriels de l'audition, alors que les cellules ciliées externes (CCE) possèdent des priorités micromécaniques ; elles agissent de façon mécanique sur la membrane basilaire

La contraction active des CCE induit un son dirigé vers le conduit auditif externe et enregistrable : se sont les oto-émissions acoustiques

Durant cet examen, les oto-émissions acoustiques sont dites provoquées car elles sont induites par un son. [30]

Examen clinique normal

Inspection:

Pavillon et méat auditif externe : Pas de Malformations, pas d'écoulement, pas de débris cérumineux, pas d'orifice fistuleux ou de tuméfaction cartilagineuse surnuméraire (colobome)

Pli et région rétro auriculaire : Pas de Tuméfaction

Revêtement cutané : D'aspect et de couleur normale, pas d'inflammation ni de lésion cutanée

Tête : Bonne symétrie faciale et fermeture des yeux

Palpation:

Absence de douleur à la Traction sur le pavillon ou à la Pression sur le tragus

Palpation des nodosités mastoïdiennes

Aires ganglionnaires libres

Otoscopie :

Méat auditif externe :

Dans son état normal, le conduit décrit une angulation avec des variations de diamètre. Il est cartilagineux dans sa partie externe, puis osseux. Il se rétrécit au niveau de l'isthme. Sa peau s'amincit au fur et à mesure de la progression de l'optique,

Membrane du tympan :

Le tympan est normalement constitué d'une membrane fibreuse de couleur grise et élastique, qui sépare le méat auditif externe de la cavité tympanique. Ses reliefs les plus importants sont portés par le marteau .Le manche est solidement enchâssé dans la couche fibreuse de la pars tensa et la proéminence malléaire est en saillie.L'extrémité spatulée du marteau est plus aplatie et entraîne une dépression que l'on appelle l'umbo.

Sur son contour, l'annulus est représenté par un anneau blanc fibreux et cartilagineux. Il borde la pars tensa et la relie solidement à l'os temporal. En avant et en bas, sous la lumière, se distingue le cône lumineux de Politzer.

La pars flaccida présente, en regard du col du marteau, une fente noire de petite dimension :le foramen de Rivinus.

Acoumétrie :

Epreuve de Rinne :

Audition normale: Rinne positif ou nul

Son réentendu

Conduction Aérienne > Conduction Osseuse

Epreuve de Weber :

Audition normale : Son perçu par les deux oreilles, ou le sujet ne peut pas préciser le côté ou il perçoit le mieux (indifférent)

Explorations dynamiques :

Bonne perméabilité tubaire à la manœuvre de Valsalva et de Toynbee

Bonne mobilité tympano-ossiculaire. En présence d'un tympan normal, la chaîne ossiculaire est alors fixe et le manche du marteau immobile

Examen vestibulaire :

Signe de Romberg :

Pas de déviation latéralisée du corps

Epreuve des index :

Pas de déviation latéralisée des index

Pas de Nystagmus

Pas de déviation de la marche à l'épreuve du piétinement sur place et à l'épreuve de la marche aveugle

Pathologies de l'oreille

Pathologies de l'oreille externe

I-Pathologies malformatives

1-Aplasia majeure

Classification

Classification de Meurman(pavillon)

(Grade I) oreille en cornet : (Photo19)

(Grade II) microtie avec bourrelet chondrocutané verticalisé mais principaux reliefs identifiables (Photo20)

(Grade III) microtie avec reliefs non identifiables (Photo21)

(Grade IV) anotie. [31]



Photo 19 : Oreille en cornet.



Photo 20 : Microtie avec principaux reliefs identifiables.



Photo 21 : Microtie avec bourrelet chondrocutané, sans relief identifiable.

Diagnostic positif dès la naissance

Signes fonctionnels

Surdit , Otite s romuqueuse sur l'oreille controlat rale apparemment saine.

Signes physiques

Otologique

Aspect du pavillon, l'existence d'un m at acoustique externe, tympan, chaine TO, fistules cutan es, atteinte controlat rale.

Acoum trie

Diapason Rinne, Weber

R sultat: surdit  de transmission uni ou bilat rale
+/- surdit  de perception

Examen cervicofacial complet :

La mandibule

Fonction du nerf facial.

Examen g n ral :

Recherche d'association malformative

 l ments du spectre oculo-auriculo-vert bral [32,33]

  Aplasie d'oreille majeure ou mineure

  Hypoplasie mandibulaire et du maxillaire sup rieur homolat rale

  Paralysie faciale

  Macrostomie

  Malformation vert brale

  Atteinte oculaire

Paralysie ou par sie du voile homolat rale

Fistules et r s dus branchiaux

Syndrome branchio-oto-r nal(BOR) : oreille en cornet

Surdit  de perception [34]

 l ments du syndrome deTownes-Brocks

Du   une mutation du g ne SALL1 [35]

Repr sent s par la triade : aplasie d'oreille/malformation du rayon radial/ant position ou imperforation anale +/- malformations cardiaques et/ou

rénales et un retard psychomoteur associés [36]

Syndrome oculo-auriculo-fronto-nasal

Anomalie de Klippel-Feil

Anomalie de l'abduction oculaire (syndrome de Duane)

Syndrome de Franceschetti

Du soit à une mutation AD soit à une néomutation du gène TCOF1 [37,38]

Associe de façon bilatérale : aplasie majeure d'oreille, hypoplasie des branches montantes mandibulaires, hypoplasie malaire, colobome palpébral inférieur et parfois Fente vélopalatine.[39,40]

Syndrome de Nager ou dysostose acrofaciale

Syndrome de Genée-Wiedemann

Explorations fonctionnelles

Û Audiométrie au casque et vibreur

Û Surdit  de transmission de 60 70Db +/- surdit  de perception

Û OEA plut t possible

Û PEA

Imagerie

Dans le cadre d'un bilan polymalformatif : radiographies du rachis

Û Echographie cardiaque

Û Echographie r nale

Diagnostic  tiologique

Interrogatoire : d roulement de la grossesse

Cas familiaux type enchondrome ou anomalie branchiale

Consultation g n tique : caryotype

Moyens th rapeutiques envisageables

Appareillage auditif

Orthophonie

Chirurgie fonctionnelle

Chirurgie de reconstruction du pavillon.

Chirurgie mandibulaire

2-Sténose du méat acoustique externe (avec pavillons normaux)

Rares.

Totales, plus ou moins proximales

Partielles

Peuvent s'intégrer dans les mêmes syndromes que les aplasies majeures ,ou à d'autres syndromes :

Ü la délétion 18q avec pavillons souvent décollés et retard psychomoteur. [41]

Ü le syndrome de microdélétion 22q11

Ü le syndrome de Rasmussen : sténoses bilatérales des MAE et malformation des extrémités. [42]

Ü le syndrome de la tumeur de Wilms (néphroblastome)/sténose du MAE/surdité de transmission [43]

Ü les craniosténoses syndrome de Crouzon

Signes fonctionnels :

Surdité

Signes physiques :

Surdité de transmission à l'acoumétrie

Explorations fonctionnelles :

Audiométrie subjective

OEA

PEA

Diagnostic étiologique :

Consultation génétique

Caryotype : délétion ou microdélétion 18q

Traitement :

Chirurgie fonctionnelle

3-Aplasies mineures

Oreille de faune : (Photo 22)

Hypoplasie de la racine supérieure de l'anthélix +pli cartilagineux anormal.

Traitement : Techniques d'otoplastie (Sugino). [44,45]



Photo 22: oreille de faune

Cryptotie : absence de sillon rétro-auriculaire+pavillon d'aspect proche de la normale (Photo 23)



Photo23 : cryptotie

Malformation auriculaire typique du syndrome de CHARGE : (Photo 24)

- Ü Absence de lobule
- Ü Pavillon bas implanté
- Ü Discontinuité anthélix antitragus en rotation postérieure
- Ü L'hélix peut être malformé
- Ü Parfois oreille en cornet

Rechercher les différents éléments de la malformation de CHARGE

(C:colobome, H: Heart, A: Atrésie choanale, R: Retard staturo pondéral et de développement, G : Génito- urinaire, E : Ear)



Photo24 : Syndrome de CHARGE

4-Oreilles«décollées»

Particularité anatomique inesthétique

5-Enchondromes, polyoties

Enchondromes : (Photo 25)

Appendices cutanéocartilagineux +/- pédiculés situés dans la région préauriculaire

Polyoties :

Appendices cutanés multiples

Rechercher une aplasie mineure associée.



Photo 25 : Enchondromes prétragien et rétrotragien

6-Fistules et kystes de la région péri-auriculaire

Malformation fréquente

Dès la naissance

Trouble du développement embryonnaire de la première fente branchiale

Souvent unilatérale

Siège : racine de l'hélix

Avec trajet fistuleux

Terminaison sacciforme

Risque : oblitération=kyste

Surinfection=abcès

Rechercher : Appendice cartilagineux

Surdit 

Syndrome BOR

Traitement : toujours chirurgical. [46]

II-Corps obstructifs du conduit auditif externe

Regroupe : Corps étrangers
Bouchons de cérumen
Bouchons épidermiques

Signes subjectifs : Douleurs
Bourdonnements
+/- vertiges
Troubles réflexes

Surdité (degré d'obstruction)

Examen clinique : Bouchons épidermiques ou de cérumen (photos 26, 27)
Corps étrangers
Surdité de transmission

Traitement :

Bouchons épidermiques : Régulariser les bords de l'érosion osseuse
Lutter contre l'accumulation de kératine

Bouchons de cérumen : Extraction +/- céruminolytique.

Corps étrangers : Extraction (corps inerte ou animé)

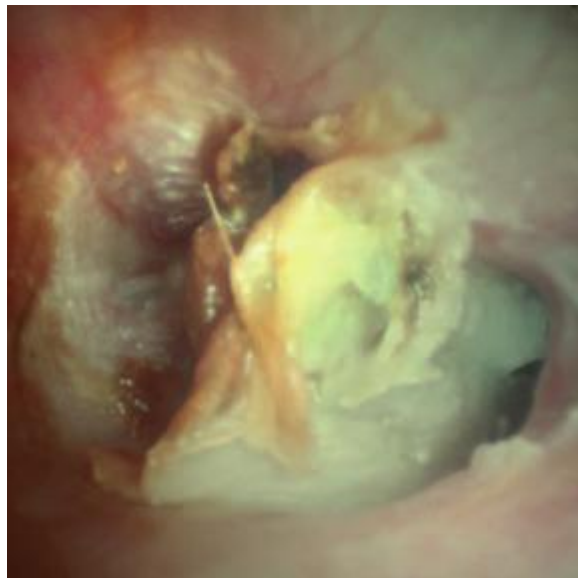


Photo 26 : Bouchon épidermique sous la forme de squames blanchâtres adhérentes

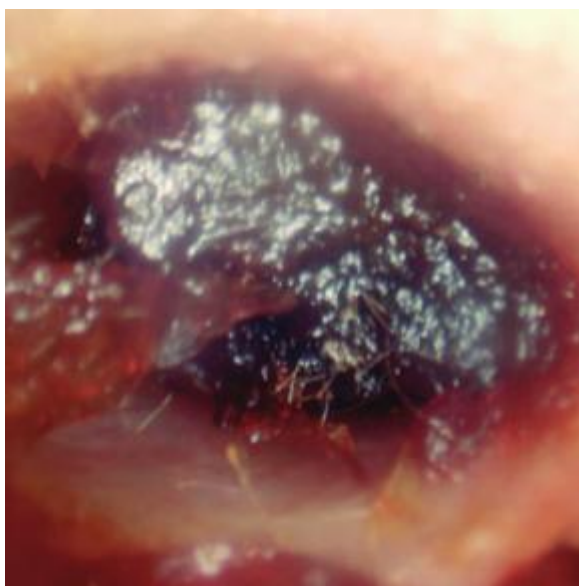


Photo27 : Bouchon de cérumen

III-Pathologies inflammatoires

1-Dermatoses

a-Eczémas

Eczéma constitutionnel ou atopique

Terrain atopique

Signes fonctionnels : Prurit du CAE et plis rétro et sous-auriculaires

Examen clinique : Desquamation furfuracée
Lichénifications secondaires

Traitement : Corticoïdes (effet anti-prurigineux)
Crèmes émollientes. [47]

Eczéma vrai du conduit ou eczéma de contact

Allergie de contact topique (antiseptique, antibiotique ou antiprurigineux)

Diagnostic : Est posé par exclusion

Vésicules difficiles à identifier par rapport aux autres états irritatifs ou infectieux

Traitement : Eviction de l'agent causal

Poussées : Corticothérapie locale

b-Psoriasis (photo 28)

Antécédents personnels et/ou familiaux

L'atteinte auriculaire fréquente : pli rétro auriculaire, conque le conduit auditif

Signes fonctionnels : prurit, lésions de grattage

Signes physiques : 'Erythème et squames de grande taille

Bouchons de squames obstruant le CAE

Tympan : myringite chronique

Autres localisations : faces d'extension des membres, région lombosacrée, cuir chevelu et ongles

Traitement : Topiques à base de cortisone

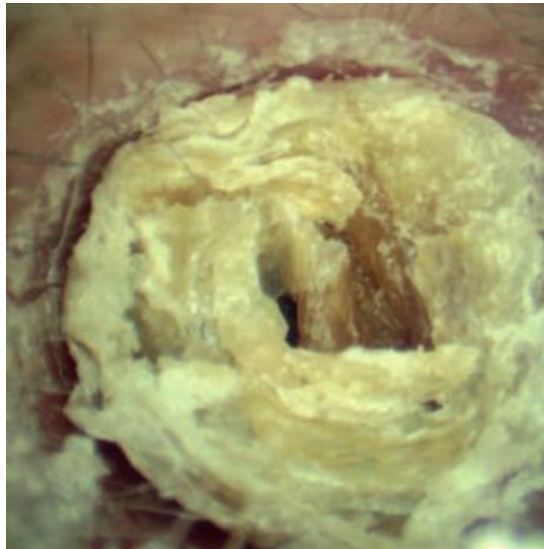


Photo 28 : Psoriasis : bouchon squameux du CAE

c-Dermite séborrhéique (photo 29)

L'atteinte auriculaire fréquente : pli rétro auriculaire, conque le conduit auditif

Signes fonctionnels : prurit, lésions de grattage

Signes physiques : érythème à contours polycycliques, de petites tailles bordées par des squames jaunâtres et grasses.

Rechercher d'autres localisations : lisière du cuir chevelu

Tympan normal

Diagnostic différentiel : Psoriasis

Traitement : Topiques à base de cortisone

Bains périodiques d'eau oxygénée boratée. [48]

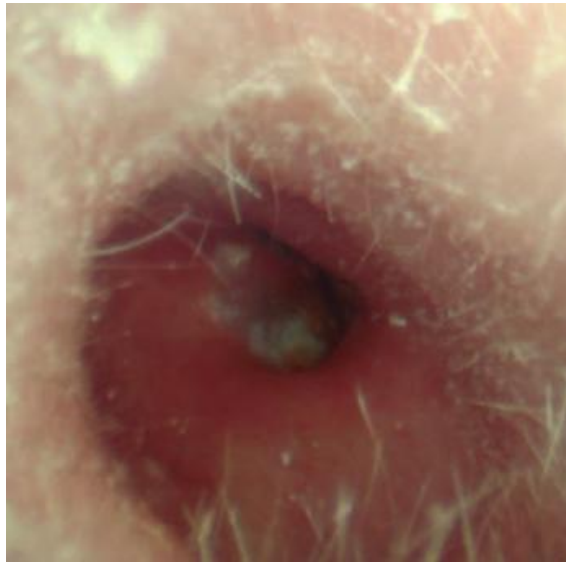


Photo 29 : Dermite séborrhéique du CAE

IV-Pathologies infectieuses

1-Infections virales

Zona (Photo 30)

L'agent causal :

Virus varicelle-zona

Après l'âge de 20 ans, terrain immunodéprimé

Signes fonctionnels :

- ü douleurs à type de brûlures
- ü Adénopathies
- ü Lésions cutanées auriculaires
- ü Déviation de la face
- ü Fièvre

Signes physiques :

- ü petites vésicules sur un placard d'érythème diffus sur le territoire de «Ramsay-Hunt»
- ü Adénopathies périauriculaires
- ü Surdit  de transmission (atteinte membrane tympanique)
- ü Paralysie faciale
- ü Atteinte cochl o-vestibulaire

Ü Rechercher d'autres localisations éruptives

Diagnostic différentiel : impétigo bulleux

Eczéma aigu

Biologie : contexte infectieux systémique

Réaction méningée lymphocytaire

Traitement : Acyclovir parentéral dans les formes graves (surdité de perception)

Acyclovir peros dans les autres formes



Photo 30 : Zona géniculé

Herpès

Atteinte auriculaire rare

Cliniquement : vésicules regroupées en bouquet à contour polycyclique reposant sur une base œdémateuse

Traitement : antiviral

Otite phlecténulaire

Après un syndrome grippal

Cliniquement : otalgies

Bulles hématiques du CAE et +/- du tympan

2-Infections bactériennes

a-Otite externe banale

Interrogatoire :

Identité

Facteurs favorisants : traumatisme cutané récent, baignade

Antécédents otologiques, notion de diabète, déficit immunitaire

Caractères de la douleur : lancinante, pulsatile, insomnie, irradiation vers les tempes et la région occipitale

Examen clinique : (photo31)

Pavillon : absence de phénomènes inflammatoires

CAE : examen presque impossible

Douleur exacerbée : pression du tragus ou étirement du pavillon

Secrétions purulentes

Inflammation importante réduit calibre CAE

Tympan normal dans plupart du temps quand accessible

Examen oreille controlatérale atteinte bilatérale parfois

Examen ORL et général complet

Examens complémentaires :

Si terrain particulier : bactériologie+antibiogramme

Glycémie, vs

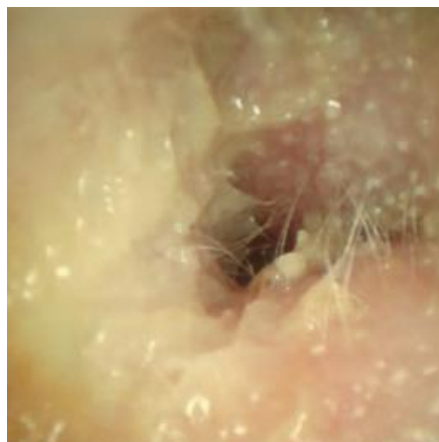


Photo31 : Otite externe à la phase aiguë

b-Otite externe maligne (otite nécrosante)

Agent responsable : Pseudomonas aerogénosa

Terrain : sujet âgé, diabétique, leucémie, chimiothérapie, corticothérapie

Sévérité : association germe + terrain

Etude clinique : (photo32)

Otorrhée : produit de nécrose

Douleur lancinante

Céphalées occipito-temporales

Œdème sténosant du CAE

Signes en rapport avec les complications :

ü Chondrite du CAE

ü Ostéite de l'os tympanal

ü Ostéite de la base du crane (paralysie des nerfs crâniens)

ü Thrombose du sinus caverneux

ü Méningite.[49]

Bilan paraclinique :

Biologique : glycémie, vs augmentée

Bactériologie : antibiogramme

Radiologique-isotopique :

TDM : signes tardifs

ü Ostéolyse du tympanal+base du crane

ü Extension : fosse infratemporelle, rocher controlatéral

IRM : atteinte des tissus mous

ü Atteinte osseuse précoce (extension vers médullaire osseuse)

ü Atteinte méningée

ü Surveillance évolution

Scintigraphie : technétium 99+++, gallium

ü Signe précoce atteinte osseuse, sans préjuger de l'extension

ü Très utile pour la surveillance : guérison

Pronostic :

Evolution en plusieurs semaines

Mortalité : augmentée

Récidives : possibles, paralysies des NC définitives



Photo32 : Otite externe maligne

c-Myringites

Myringites aiguës ou phlycténulaires

Forme particulière d'otite moyenne aigue

Cliniquement : douleur très violente

+/- atteinte cochléo-vestibulaire

Otoscopie : vésicules d'aspect citrin ou hématique soulevant la couche épidermique empiétant souvent sur la peau du CAE

Myringites chroniques (photo 33)

Inflammation chronique du revêtement épidermique de la membrane tympanique

Cliniquement : otorrhée discrète

Une impression de plénitude de l'oreille sans douleur

Prurit

Légère hypoacousie

Otoscopie : présence sur une partie ou sur la totalité de la membrane de granulations ; aspect framboisé
Etat de la membrane épargnée normale ou zones d'atrophie ou plages calcaires

Perforation

Mobilité de la membrane tympanique : spéculum pneumatique
Epreuve de Valsalva

Audiométrie : absence d'atteinte transmissionnelle importante

Biologie : prélèvement pour examen bactériologique : Staphylococcus aureus

Pseudomonas aeruginosa

Autres associations de germes

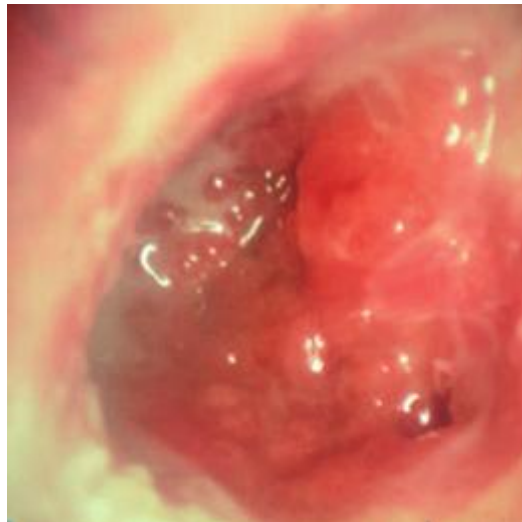


Photo33 : Myringite chronique granuleuse

d-Furoncle du CAE

Folliculite (follicules pilosébacés : 1/3 externe du CAE)

Agent causal : Staphylocoque

Cliniquement : otalgie+++ , insomnie, œdème du CAE

Tuméfaction congestive, localisée point blanc jaunâtre au sommet

Adénopathie prétragienne, s/ angulomaxillaire

Tympan : normal

Complication : si manipulation

Adénophlegmon

Périchondrite

Septicémie

e-Impétigo

Surinfection par un staphylocoque ou un streptocoque

Après usage d'objet souillé ou en rapport avec une otorrhée chronique Chez enfant

Cliniquement : sensation de cuisson peu douloureuse

Ecoulement purulent formant des croûtes jaunes ambrées

Lésions débordantes vers la conque et pli rétroauriculaire

Autres dermites du visage associées

f-Érysipèle

Cellulite aiguë streptococcique

Porte d'entrée : excoriation ou impétigo du CAE

Cliniquement : infiltration inflammatoire du pavillon, débordant sur la région

voisine, déjetant le lobule

Fièvre élevée, frissons

Atteinte souvent bilatérale

Biologie : hémocultures

Prélèvements bactériologiques cutanés

g-Périchondrite du pavillon (photo 34)

Inflammation aigue du pavillon

Germes en cause : *Staphylococcus aureus* *Pseudomonas aeruginosa*

Causes principales : traumatisme, chirurgie de l'oreille moyenne ; les otoplasties ; les brûlures *piercing*, acupuncture, surinfection d'othématomes. [50, 51]

Cliniquement : douleur du pavillon, continue, lancinante

Fièvre

Rougeur du pavillon respectant le lobule

Œdème effaçant les reliefs

Complication : collection et nécrose cartilagineuse



Photo 34 : Chondrite postopératoire

3- Infections fongiques

Otomycoses

Favorisées par traitements locaux antibiotiques

- Cliniquement : prurit, sensation oreille bouchée
Formations blanchâtres ou charbonneuses (selon la mycose)
sous formes de filaments(photos 35,36)
Formations pseudomembraneuses avec ulcérations cutanées
hémorragiques
- Biologie : prélèvements : levures ou champignons
- Complications : Myringite granuleuse
Association au Pseudomonas
Désépidermisation du tympan+/-perforation
Evolution possible vers l'oreille moyenne
Evolution sévère avec possibilité de cellulite du CAE et
cervicale.[52]

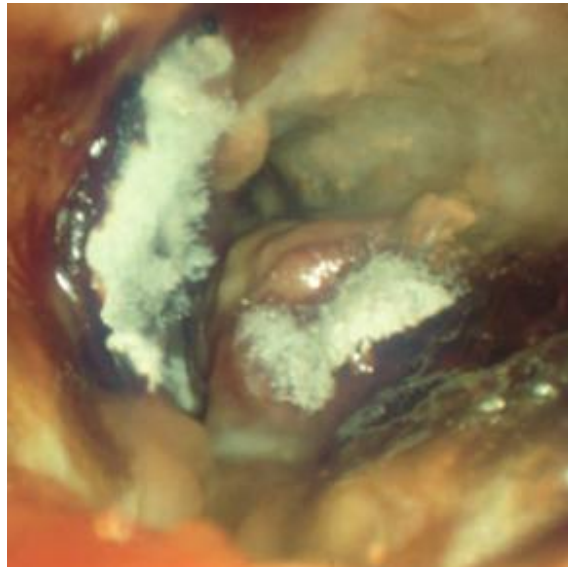


Photo 35 :Otomycose

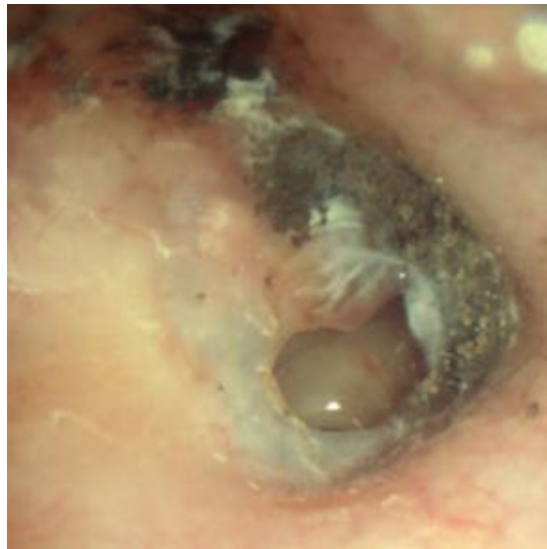


Photo 36 :Otomycose à tympan ouvert.

Traitement

Otite externe banale :

Traitement local : néomycine, polymixines, quinolones

Antibiothérapie générale : si résistance fonction antibiogramme

Otite externe maligne

Equilibrer diabète

Antibiothérapie parentérale+++

8 semaines (surveillance scintigraphie)

2 à 3 semaines antibiothérapie per os

Chirurgie : décevante sauf ablation tissu granulation du CAE sous anesthésie locale

Oxygénothérapie hyperbare : une séance/j -90 min selon le besoin.[53]

Furoncle du CAE

Antibiothérapie locale+générale

Chercher facteurs favorisants

Impétigo

Formes limitées : antibiotique local type Fucidine ®en crème

Érysipèle

Antibiothérapie par la pénicilline parentérale à doses élevées

Périchondrite du pavillon

Antibiothérapie locale+générale

Excision cartilage nécrosé

Asepsie+++

Myringites aiguës ou phlycténulaires

Antibiothérapie ciblée sur le *Streptococcus pneumoniae*

Si complications cochléo-vestibulaires : corticothérapie associée à discuter

Myringites chroniques

Destruction du tissu de granulation par caustique ou chirurgie

Otomycoses

Antiseptique (Mycoster solution avec vaporisateur), alcool borique

Topique : fongicide (Pévaryl)

V-Pathologies Traumatiques de l'oreille externe

1-Plaies du pavillon

Risque de chondrite

Traitement : déterSION et désinfection de la plaie

Parage sous anesthésie locale parfois générale (plaie étendue et contuse)

Antibioprophylaxie souhaitable Augmentin®, 3g/j peros)

2-Othématomes et contusions du pavillon (Photo 37)

Risque de chondrite secondaire

Traitement : évacuation anesthésie générale (douleur)

Points transfixiants en U (éviter récives)

Pansement plâtré

Antibioprophylaxie



Photo37 :Othématome post-traumatique

3-Amputations du pavillon

Mécanisme : AVP, morsure

Traitement : Si le fragment de pavillon n'est pas rapporté :parage plaie+suture cutanée
Secondairement otopoièse partielle ou épithèse

Si le fragment de pavillon est apporté : délai (moins de 6heures) :
réimplantation,

Risque : infectieux

Et de nécrose cartilagineuse.[54]

4-Traumatismes directs du CAE

Mécanisme : traumatisme cutané, grattage à l'aide d'objet divers

Traitement : soins locaux, après repositionnement des lambeaux cutanés

Pansement expansif calibrant le CAE (Mérocel®) +gouttes auriculaires antiseptiques

5-Corps étrangers du CAE

Types de corps étrangers :

Non obstructifs

Obstructifs : bouchon de cérumen, piles alcalines miniaturisées (brûlures et nécroses sévères).[55]

Traitement : corps étrangers non obstructifs : simple lavage
Corps étrangers obstructifs : extraction sous microscope
spatule ou anse de Snellen

6-Brûlures du CAE

Causes : éclats de soudure
Agents thermiques ou chimiques
Lésions +/- étendues : CAE
Tympan
Caisse du tympan
Risque : sténose complète du CAE

7-Brûlures tympanique par métal en fusion :

Accident du travail

Risque : vaste perforation tympanique

Traitement : proscrire les gouttes auriculaires

Tympanoplastie différée.[56]

8-Traumatismes osseux du CAE

Souvent liés à un traumatisme direct sur la symphyse mentonnière

Fractures uni-ou bilatérales

Cliniquement : otorragie

A rechercher en cas de traumatisme condylien

Traitement : réduction orthopédique de la fracture des tympanales+soins guidant la cicatrisation du CAE

9-Perforation tympanique par effet de souffle (blast)

Causes : gifle, chute sur l'eau, impact d'un ballon sur l'oreille

Cliniquement : perforation tympanique de taille variable avec bord déchiqueté et ecchymotique

Exploration chirurgicale urgente : Si coexistence de perforation+signes cochléo-vestibulaire+surdité (suspecter fistule périlymphatique)

Traitement : +souvent guérison spontanée après remise en place des lambeaux du

tympan au cours de l'otoscopie

Proscrire gouttes auriculaires. [57]

VI-Pathologies Tumorales de l'oreille externe

1-Tumeurs bénignes

a-Tumeurs osseuse

Exostoses (Photo 38)

Facteurs favorisants : sports nautiques

Histologie : couches d'os compact lamellaires évoquant des appositions successives

Cliniquement : excroissances osseuses mamelonnées multiples et bilatérales à large base d'implantation partie moyenne et profonde du CAE

Généralement bien tolérée

Formes évoluées : risque de rétention de squames source de surinfection, d'otites externes récidivantes et d'hypoacousie

Traitement : Alésage du CAE+/- greffe du tissu conjonctif et du cuir chevelu. [58]

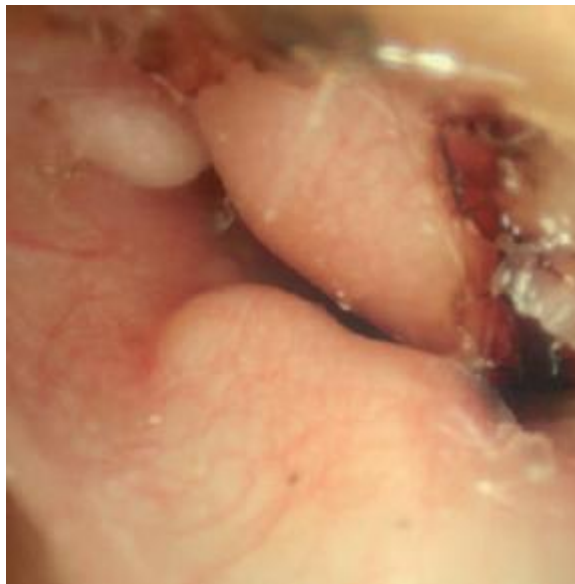


Photo 38 : Exostoses Obstructives

Ostéomes (Photo 39)

Histologie : grands canaux de Havers, entourés par un os lamellaire et du tissu fibreux

Cliniquement : tumeur unique, arrondie, souvent pédiculée partie externe du CAE

Traitement : Exérèse

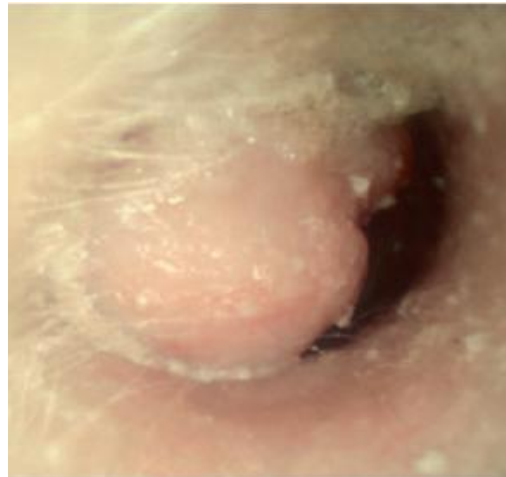


Photo 39 : volumineux ostéome

b-Tumeurs glandulaires

Histologie : adénomes cérumineux, adénomes pléiomorphes .[59]

Cliniquement : tuméfaction arrondie+/-volumineuse, obstruant le CAE

Peau en regard normale

Imagerie : TDM : extension et limites médiales

Biopsie : certitude de bénignité

c-Hémangiomes

Cliniquement : masse rouge ou violacée du fond du CAE pouvant se poursuivre dans la caisse

Imagerie : TDM extension dans la mastoïde

Traitement : résection scanno-guidée

d-Tumeurs nerveuses

Schwannomes du CAE : isolés ou intégrés dans les (NF1)

Diagnostic : biopsie-exérèse et/ou la présence d'autres manifestations caractéristiques de la NF1 (taches café au lait)

Névromes plexiformes : au cours de la NF1.[60]

Cliniquement : tumeur obstructive du CAE se prolongeant dans la mastoïde et dans les parties molles de voisinage

Traitement : exérèse partielle avec recouvrement

2-Tumeurs malignes de l'oreille externe

a-Anatomopathologie

Tumeurs développées aux dépens de la peau

Carcinomes épidermoïdes : fréquents (Photo 40)

Carcinomes basocellulaires : rares

Siège : conque et CAE.[61]



Photo 40 : Carcinome épidermoïde

Tumeurs malignes glandulaires

Carcinome adénoïde kystique (ou cylindrome)

Adénocarcinome cérumineux

Autres tumeurs malignes

Tumeurs malignes mésoenchymateuses primitives : fibro-, chondro-, ostéosarcome, sarcome d'Ewing

Mélanomes malins

Hémopathies

Métastases

b-Clinique

Signes révélateurs

Otorrhée unilatérale purulente évolutive résistant aux traitements locaux

Otalgie résistant aux antalgiques classiques

Paralysie faciale

Atteinte d'autres nerfs crâniens

Adénopathies cervicales

Examen clinique

Otoscopie sous microscope : siège, nombre, aspect, taille

Infiltration de la glande parotide

Adénopathies prétragiques et cervicales

Atteinte des nerfs crâniens : nerf facial+++

C -Paraclinique

TDM et IRM : extension tumorale : Destruction osseuse des parois du conduit, fosse infratemporale, oreille moyenne, base du crâne, extension endocrânienne

d-Traitement

Résection tumorale large+/-étendu à la mastoïde, oreille moyenne+/- préservation du système tympano- ossiculaire et du nerf facial+radiothérapie externe postopératoire

Formes inopérables : radiothérapie+chimiothérapie concomitantes

Pathologie de l'oreille moyenne

I-Pathologies malformatives

Osselets : anomalies de forme, de nombre :

osselet surnuméraire, absence d'osselet

Osselets soudés, dissociés et non fonctionnels

Fenêtres labyrinthiques : bloquées par l'os

Trajet du nerf facial : variable et anormal

II-Pathologies inflammatoires

1-Otospongiose

Ankylose stapédo-vestibulaire

Transmission génétique

Prédominance féminine

Clinique : surdité bilatérale asymétrique

Acouphènes pulsatiles

Vertiges

Otoscopie : tympan normaux ou translucides

Audiométrie : confirme le diagnostic

Surdité de transmission ou mixte

Courbe audiométrie vocale corrélée à l'audiométrie tonale
parallèle à la normale

Impédancemétrie : pic médian centré sur le 0

Compliance abaissée

Réflexe stapédien : absent [62]

Imagerie :

TDM : épaissement platinaire, hypodensité région antérieure
fenêtre ovale et autour de la cochlée, hyperdensité de l'endoste
(Figures 41, 42)

Permet d'exclure malformation labyrinthique type Mondini
ainsi que d'autres causes de surdité de transmission

IRM : peu d'intérêt dans la démarche diagnostique

Permet d'évaluer le degré d'activité des foyers otospongieux
rehaussés après injection de gadolinium lorsqu'ils sont
actifs.[63]



Figure 41 : Épaississement platinaire antérieur (flèche)

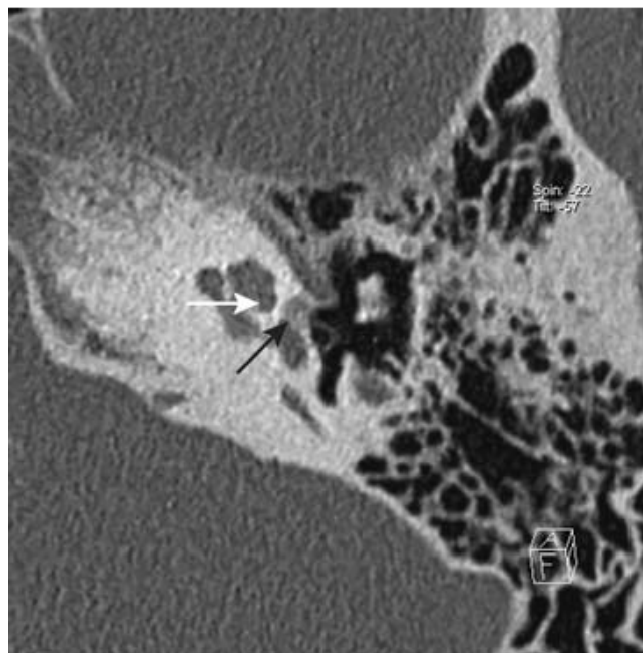


Figure 42 : Hypodensité préstapédienne de 2 mm (flèche noire)

Formes cliniques :

Otospongiose juvénile :

peu fréquente

incidence augmente avec l'âge (puberté+++)

Éliminer avant tout une aplasie mineure (blocage de l'étrier, ou Malformation de l'arche stapédienne) [64]

Otospongiose cochléaire

Le plus souvent associée à un foyer stapédovestibulaire :

En faveur du diagnostic, rechercher des antécédents familiaux d'otospongiose et éliminer les autres causes de surdité neurosensorielle

Le diagnostic repose en grande partie sur des critères radiologiques :

TDM : hypodensité péricochléaire

IRM : aspect de pseudoquatrième tour de cochlée. [63]

Otospongiose très avancée :

C'est l'évolution finale d'une otospongiose étendue à une grande partie de la capsule optique

Se définit par une otospongiose avec une perte auditive dépassant 85dB en CA et 60dB en CO. [65]

Traitement :

Essentiellement chirurgical : stapéctomie

Palatinotomie calibrée

Aide auditive : alternative au traitement chirurgical

2-Ostéogénèse imparfaite (maladie de Lobstein)

Fragilité osseuse+couleur bleutée des sclérotiques

Surdité de transmission bilatérale évolutive par ankylose stapédo-vestibulaire

Traitement : stapéctomie

3-Maladie de Paget :

Modification des propriétés acoustiques de l'os pagétique

Pas d'intervention otologique[66]

4-Maladie de Wegener

Granulomatose

A évoquer devant : otite séreuse unilatérale plus évocatrice si bilatérale
Et une labyrinthisation
Et/ou paralysie du VII à fortiori si d'autres nerfs crâniens sont atteints(V)

Biologie : vs accélérée
Recherche des ANCA

Biopsie muqueuse OM ou nasale

Rechercher d'autres atteintes viscérales

Traitement : corticoïdes et immunosuppresseurs (Endoxan). [67]

III-Pathologies infectieuses

1-Otites moyennes aiguës (Photo 43,44,45)

Apanage surtout de l'enfant et du nourrisson

Germes en cause :

Virus : virus parainfluenza et influenza, rhinovirus et virus respiratoire syncytial , adénovirus, entérovirus[68,69]

Bactéries : Haemophilus influenzae+++,
Streptococcus pneumoniae +++
Moraxella catarrhalis ++

Etiopathogenie :

Particularités chez l'enfant :

Etat immunitaire immature avant 7ans

Fréquence des infections virales des VADS

Diminution de la pneumatisation de la mastoïde

Dysfonctionnement tubaire : Trompe d'Eustache : courte, horizontale, souple [70]

Obstruction pharyngée par des VA

Prédisposition génétique

Facteurs de risque :

Prématurité

Enfants en collectivité

Absence d'allaitement maternel [71]

Succion prolongée d'une tétine [72]

Déficiences nutritionnelles

Tabagisme parental

L'allergie, RGO

ATCD familiaux d'OMA

Diagnostic positif :

Signes fonctionnels :

Signes spécifiques :

Otalgies récentes pulsatiles, majorées par la traction du pavillon

Otorrhées purulentes

Signes généraux :

Fièvre, AEG

Troubles digestifs : diarrhées, vomissements, DL abdominales

Troubles du sommeil, irritabilité

Chez le Nné et le nourrisson : Signes d'appel atypiques : agitation, léthargie, hypo ou hyperthermie, convulsions..... [73]

Tableau I : Stades évolutifs et résultats de l'otoscopie : [74]

Stades	Otoscopie
Otite congestive ou catarrhale	Hyperhémie du manche du marteau et de la courte Apophyse de l'enclume Repères anatomiques bien visibles Absence d'épanchement intratympanique
Otite inflammatoire ou exsudative	Tympan oedématié, épaissi ou inflammatoire Disparition des repères anatomiques Parfois présence d'une phlyctène
Otite suppurée	Tympan bombant si collection intratympanique Annulus parfois marqué Pas de repères anatomiques visibles
Otite perforée	Perforation punctiforme Otorrhée séro-sanguinolente ou purulente



Photo 43 : Otite moyenne aiguë



Photo 44 : Otite moyenne aiguë, phlycténulaire

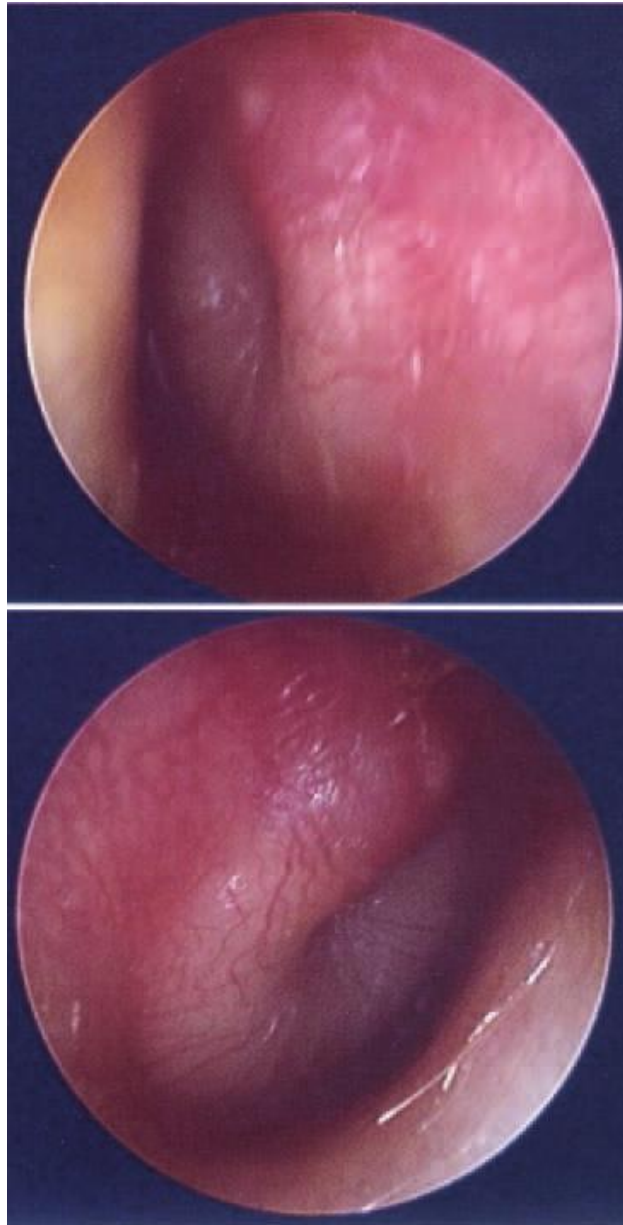


Photo45 : Otite moyenne aiguë bilatérale

Traitement :

a) Antibiothérapie :

Tenir compte de :

Bactériologie de l'OMA

Sensibilité des germes à l'ATB

Pharmacologie de l'ATB

Durée du traitement

Enfant de moins de 2ans : 8 à 10j de traitement

Risque de PNO et de HI résistants aux bêtalactamases

Amoxicilline-acide clavulanique : 80mg/kg/j en 3 prises

Cefpodoxime proxetil (ORELOX) : 8mg/kg/j en 2 prises

Céfuroxime acétyl (ZINNAT-CEPAZINE) : à 30mg/kg/j en 2 prises

Ceftriaxone (ROCEPHINE)

Enfant de plus de 2ans : 5 jours de traitement

Amoxicilline : 80mg/kg/j en 3prises

C1G : céfACLOR ((ALFATIL) : 25 à 50mg/kg/j

 Cétrizine (CEFAPEROS) : 25 à 50mg/kg/j

C3G : otite-conjonctivite (HI)

 Céfixime (OROKEN) : 8mg/kg/j en 2 prises

 Cefpodoxime proxétil (ORELOX) : 8mg/kg/j en 2 prises

 Ceftriaxone (ROCEPHINE)

En cas d'allergie aux bêtalactamases :

Association erythromycine-sulfafurazole (PEDIAZOLE)

Pyostacine [75]

b) Traitement adjuvant :

Antalgiques : paracétamol, ibuprofene+++

Corticoides et AINS : +/-

Désinfection rhino-pharyngée

Mesures d'hygiène

c) La paracentèse+++

Echec thérapeutique

Otite hyperalgique

Otite récidivante

Otite avant l'âge de 3 mois+++

Immunodépression

Suspicion de pneumocoque de sensibilité atténuée à la Pénicilline (PSAP)

d) Traitement complémentaire :

Adénoïdectomie si :

Hypertrophie adénoïdienne obstructive

Surinfection chronique du tissu adénoïdien

Aérateurs transtympaniques (ATT) :

OMA récidivante sup à 3 otites /6 mois

OSM symptomatique sup à 3 mois

Hypoacousie sup à 30db : troubles du langage, difficultés scolaires

Amygdalectomie si :

Hypertrophie amygdalienne obstructive

Amygdales remontant dans le voile du palais responsable d'une dysfonction tubaire

Amygdale cryptique avec angines fréquentes

Evolution :

- 1) Guérison sans séquelles : la règle avec traitement
- 2) Persistance d'épanchement résiduel : 15 à 2 mois
- 3) Otites récidivantes : RGO, allergie, déficit immunitaire
- 4) Otites subaiguës (+ 3sem) : paracentèse et identification du germe
- 5) OSM : surdité, rétraction tympan, cholestéatome
- 6) Complications :

Mastoïdite : pouvoir nécrosant du PNO+++ , du Staphylocoque doré et du Streptocoque pyogènes

Paralysie faciale : régresse avec l'otite

Labyrinthite : extension de l'infection à l'oreille interne

Vertiges, nystagmus : syndrome vestibulaire périphérique

Surdité de perception définitive

Complications méningo-encéphalitiques :

Méningite

Abcès cérébral

Thrombophlébite du sinus latéral

2-Otites subaigües et les otites moyennes chroniques

Introduction

Inflammation de l'oreille moyenne dépassant 3 mois d'évolution

Formes de passage : OMA-OSM-OMC

Formes : stables ou évolutives

OSM : enfant/conséquences

Adulte : cancer du cavum+++

Etude clinique :

TDD : otite muqueuse à tympan ouvert (OMTO)

a) Interrogatoire :

Antécédents : otologiques, rhino sinusiens, allergiques...

Circonstances de découverte :

Otorrhée muqueuse ou purulente après rhino pharyngite, ou baignade

Surdité souvent négligée

b) Examen clinique :

1-Otoscopie : microscope, endoscope

Perforation : non marginale

Sécrétions : muqueuses, collantes, épaisses

Muqueuse : oedémateuse

Osselets : intacts

Classification des OMTO :

Stade1 : érythémateuse (Photo 46)



Photo 46 : Otite muqueuse ouverte gauche Stade 1

Stade2 : érythémateuse sécrétante (Photo 47)



Photo 47 : Otite muqueuse ouverte stade 2

Stade3 : polypoïde non sécrétante

Stade4 : polypoïde sécrétante (Photo 48)



Photo 48 : Otite muqueuse ouverte stade 4

2-Examen ORL complet et général :

Nez et sinus

Facteurs favorisants : allergie, infection ORL...

Explorations fonctionnelles : surdité de transmission : fonction chaîne ossiculaire

c) Radiologie :

Standards :

TDM : bilan ossiculaire

Complications

d) Evolution :

Séquelles : stabilisation des phénomènes inflammatoires (Photo 49)



Photo 49 : Otite séquellaire simple gauche sans tympanosclérose

Complications rares [76,77]

Ostéite mastoïdienne

Métaplasie épidermoïde (Photo 50)



Photo 50 : Otite muqueuse ouverte droite avec une perforation tympanique totale et une lyse complète de la chaîne des osselets .Noter une métaplasie mucipare de l'hypotympanum et d'une métaplasie épidermoïde de la partie supérieure de la caisse intéressant aussi le conduit auditif externe

Epidermose malléaire (OMO marginale) (Photo 51)



Photo 51 : Otite muqueuse ouverte gauche compliquée d'épidermose malléaire

Formes cliniques :

1- Formes évolutives

1-1 Otite adhésive : (Photo 52,53)

Rétraction totale tympan dans la paroi interne de la caisse

Antécédents otitiques, surdité progressivement évolutive, acouphènes

Microscope :

Tympan grisâtre, rétracté, lardacé, moulant la chaîne ossiculaire, gros polype [78]

Audiométrie : surdité de transmission

Impédancemétrie : tympanogramme plat

Evolution : labyrinthisation progressive avec aggravation des acouphènes et surdité mixte



Photo 52 : Otite fibro-adhésive droite tympan blanc-gris rétracté et opaque rendant invisible le contenu de la caisse



Photo 53 : Otite adhésive gauche

1-2 Otite atélectasique :

Collapsus total ou partiel des cavités méso- et/ou épitympaniques sur un tympan fragilisé [79]

Microscope :

Tympan fin, transparent, rétracté moulant la chaîne ossiculaire

Une classification des otites atélectasiques permet de distinguer différents types :

Atélectasies centrales :

A-I : rétraction péri-ombilicale, ne touchant pas le promontoire (Photo 54)



Photo 54 : Otite atélectasique gauche centrale Type I

A-II : rétraction au contact de l'articulation incudo-stapédienne (Photo 55)



Photo : 55 : Otite atélectasique droite de Type II

A-III : rétraction touchant la face interne de la caisse (Photo 56)



Photo 56 : Otite atélectasique Type III

Atélectasies excentrées ou poches de rétraction :

A-IVa : fond de la poche contrôlable (Photo 57)



Photo 57 : Otite atélectasique gauche excentrée type Va

A-IVb :fond de la poche non controlable (Photo 58)



Photo 58 : Otite atélectasique excentrée droite Type Vb

A-IVc : rupture du fond de la poche se traduisant par une otorrhée purulente, marquant le début d'un processus cholestéatomateux (Photo 59)

Audiométrie : surdité de transmission

Evolution : stable Risque majeur de cholésteatome (atélectasies excentrées]



Photo 59 : Otite atélectasique excentrée gauche Type Vc

2- Formes stabilisées : (Photos 60 et 61)

Tympanosclérose : dépôts calcaires sur la muqueuse

Microscopie : tympan perforé ou non

Dépôts blanchâtres sur tympan et muqueuse

Audiométrie : surdité de transmission par blocage ou lyse de la chaîne ossiculaire[80]



Photo 60 : Tympanosclérose myringienne



Photo 61 : Tympanosclérose myringienne et intratympanique

3- Otite sero-muqueuse :

Définition : Evolution chronique, association d'un épanchement de mucus et d'une dépression dans l'oreille moyenne derrière un tympan fermé du à l'inflammation chronique et une dysperméabilité tubaire

Facteurs favorisants : [81, 82,83]

Hypertrophie des végétations adénoïdes : enfant+++

Infections bactériennes

Dysperméabilité tubaire

Allergie respiratoire

KC rhinopharynx : adulte+++

Signes d'appel : surdité, troubles de langage, retard scolaire, otalgie

Diagnostic :

Microscope :

Tympan : épais, hypervascularisation radiaire

Aminci, niveau liquide-bulles d'air [84,85] (**Photos 62,63**)

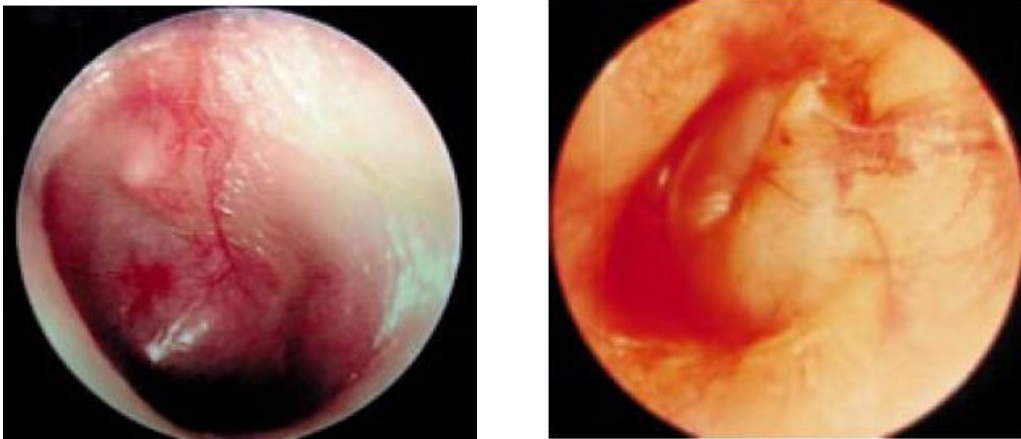


Photo 62 : Aspect otoscopique d'otites séromuqueuses



Photo 63 : Otite séromuqueuse avec niveau liquide et bulle rétrotympanique

Audio-impédancemétrie : surdité de transmission

Courbe plate, décalée [86]

Complications : poussées aiguës d'OMC

Choléstéatome +++ [87,88]

Traitement :

1 -Moyens :

1 -1 Médical :

Antibiothérapie : (amoxicilline protégée, céphalosporines,..) pendant 10jrs

Corticothérapie : 0,5 mg/kg pendant 5-7jrs

Traitement adjuvant : cures thermales

Antihistaminiques

Facteurs favorisants [89]

1 – 2 Chirurgical :

Adénoïdectomie

Aérateur trans tympanique(ATT)

Tympanoplastie Type I, II, III [90,91]

2 - Indications:

2 – 1 Medical:

Antibiothérapie : si otorrhée purulente, OSM

Corticothérapie : OSM

2 – 2 Chirurgical :

DTT+adénoïdectomie : OSM résistante au traitement médical ou récidivante

Tympanoplastie : perforation+/- lyse ossiculaire [92,93]

3-Les otites chroniques cholesteatomateuses

a-Définition : Existence de tissu épidermique dans les cavités de l'oreille moyenne [94]

b- Anato-pathologie :

Première description : Gray 1914

Lamelles épidermiques en bulbe d'oignon

Matrice autour des lamelles : épithélium malpighien kératinisant reposant sur un chorion conjonctif

L'infection : centre du cholestéatome et détruit son architecture

L'os subit une réaction surtout d'ostéolyse et quelques réactions de condensation

c- Etude clinique :

Interrogatoire :

Identité, ATCD otologiques, rhinologiques

Circonstances de découverte : otorrhée fétide- surdité- complications

Examen clinique :

1-Otoscopie : Aspiration sous microscope (Photo 64)

Perforation postéro-sup, totale et marginale

Coté controlatéral : cholestéatome ou OMC simple

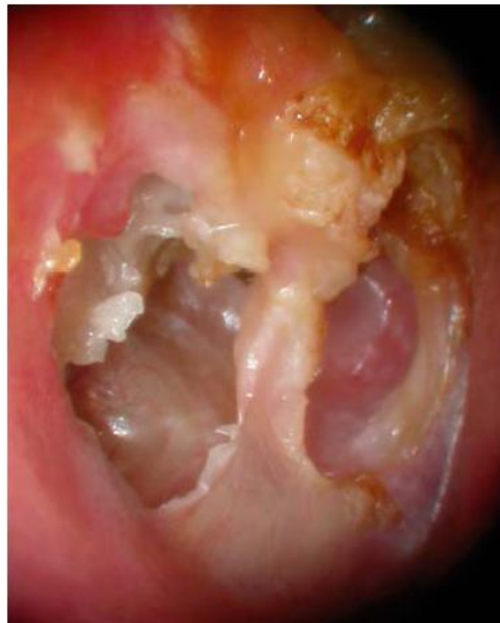


Photo 64 : Aspect otoscopique typique d'un cholestéatome de l'oreille moyenne

2-Examen ORL complet (rhinosinusien) :

3-Examen vestibulaire :

Signe de Lucae

Autres signes vestibulaires

4-Examen neurologique :

5-Examen général : états aggravants : diabète, maladies respiratoires

Examens complémentaires :

1-Explorations fonctionnelles :

Surdité de transmission

Surdité fluctuante : fistule labyrinthe

2-Bilan radiologique :

Radio standard : Incidence de Schuller de Chaussée III, de Guillen :

Éburnation mastoïdienne

Elargissement des cavités avec érosion des parois

TDM : Extension, érosion du CSC externe, complications [95]. (Photos 65,66)

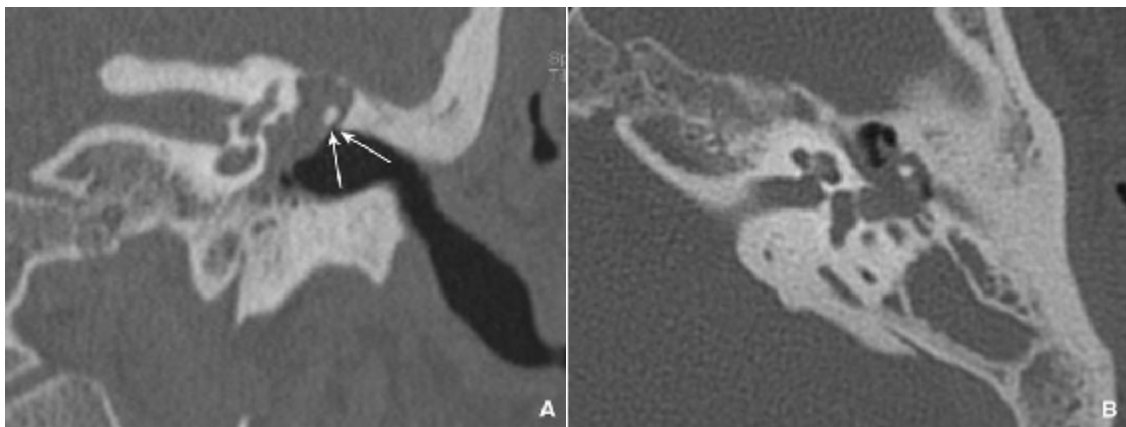


Figure 65.A,B : Coupes tomodensitométriques coronale (A) et axiale (B) d'un cholestéatome attical. On note l'opacité arrondie avec une lyse du mur de la logette (flèche)

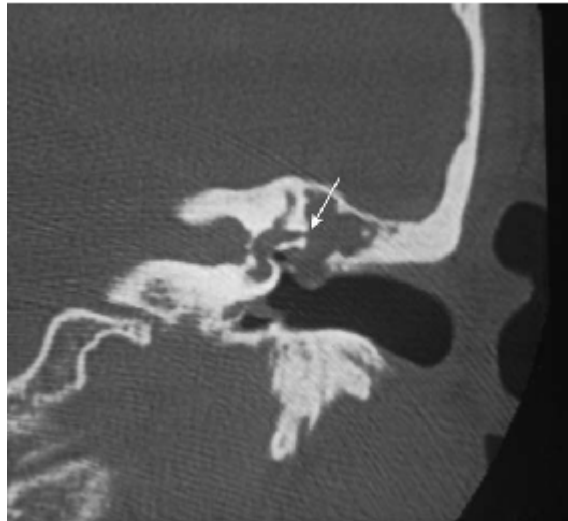


Photo 66 : Coupe tomodensitométrique coronale montrant une fistule du CSC externe lié à un volumineux cholestéatome de l'oreille moyenne (flèche)

IRM : intérêt dans le bilan préopératoire et d'extension des complications encéphaliques et des fistules labyrinthiques [96,97]

d - Formes cliniques :

1- Formes anatomo-cliniques :

1 – 1 Atticite : (Photo 67)

Perforation sur la shrapnell, difficile à voir

Aspiration : lamelles de cholésteatome

Lyse partielle ou totale du marteau, enclume, étrier

Absence de parallélisme : entre taille perforation et volume cholésteatome



Photo 67.A,B : Cholestéatome attical

A. Croute atticale

B. Lyse importante du mur de la logette

1 -2 Poche de rétraction : (Photo 68)

Postérieure ou postéro-sup

Non contrôlable, non autonettoyante

Extension du cholé vers la mastoïde

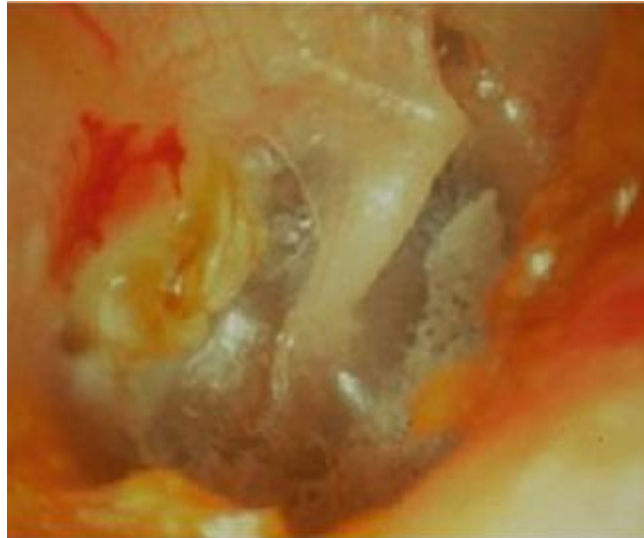


Photo 68 : Cholestéatome postérosupérieur développé à partir d'une poche de rétraction

1-3 Polypes du CAE (sentinelle) : forme pseudo tumorale (Photos 69,70)

Otorrée purulente

Polype obstruant le CAE, saigne au contact, cachant le tympan

Intérêt de la TDM [98]

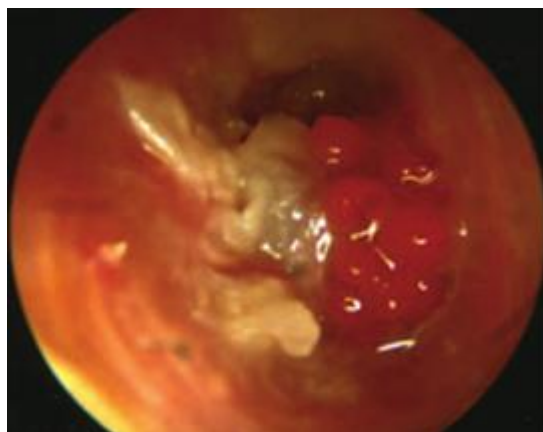


Photo 69 : Cholestéatome avec polype muriforme.

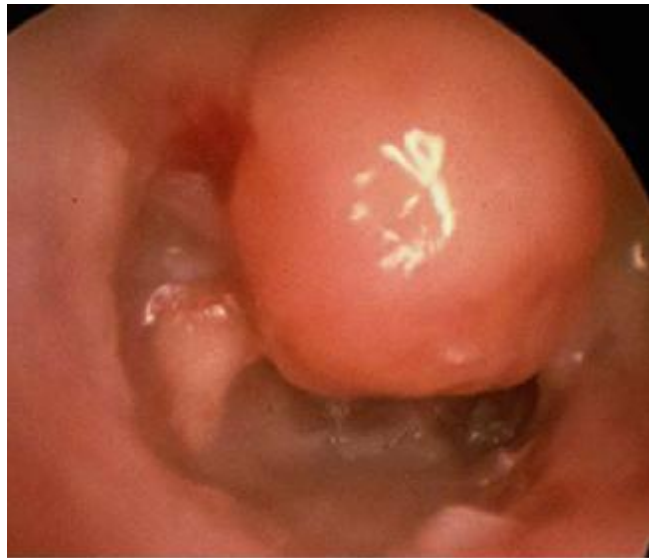


Photo 70 : Cholestéatome de l'oreille moyenne : forme pseudo-tumorale avec polype inflammatoire obstruant le conduit auditif externe et masquant le cholestéatome

1 – 4 Epidermose malléaire : (Photo 71)

vaste perforation de la membrane tympanique dont la berge vient au contact du manche du malleus avec possibilité de migration latérale de l'hyperkératose au niveau de l'attique et des cavités postérieures [99]



Photo 71 : Epidermose malléaire

1 – 5 Cholestéatome à tympan fermé : (Photo 72)

congénital ou acquis,

Otoscopie : masse blanchâtre qui bombe derrière une membrane tympanique intacte [100]

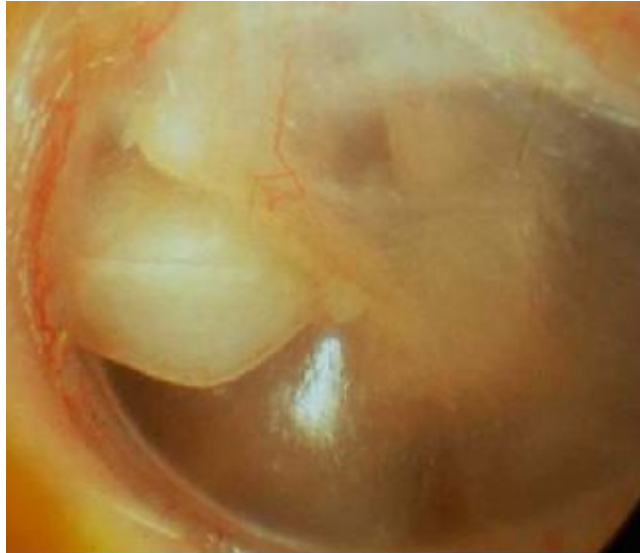


Photo 72 : Cholestéatome à tympan fermé

Complications :

1-Signes avant coureurs :

1 – 1 Signes d'alarme :

Saignement : otorrée sanguinolente

Otalgie+++

Poussées de réchauffement de + en + fréquentes (l'infection aggrave le cholestéatome)

1 – 2 Signes de menace :

Baisse relative de l'état général

Amaigrissement non expliqué

Céphalées+++ temporales, occipito-mastoïdiennes

Modifications comportement (enfant)

Irritabilité, asthénie, somnolence

Fièvre même modérée

TDM+++

2 - Complications intratemporales :

2 -1 La paralysie faciale :

80% des PF otogènes

Lyse de l'aqueduc, surtout si déhiscence

Indication opératoire urgente

Pronostic : fonction de l'extension du cholestéatome et du degré de la PF

2 - 2 La fistule labyrinthique :

CSE surtout, le promontoire, la FO, la cochlée

La matrice lyse l'os labyrinthique et comble la fistule

Examen : vertige si compression du tragus, ou augmentation de la pression veineuse intracrânienne [101]

2 - 3 labyrinthites : complication redoutable

La labyrinthite aigue séreuse : rupture matrice dans la labyrinthe aggravation fonctionnelle

La labyrinthite aigue suppurée : infection se propage le long des nerfs vestibulaires, ou la cochlée

Tableau vestibulaire aigu fébrile

Risque+++ de complications neuro chirurgicales

Intervention formelle dans un délai de 24 heures

2 - 4 Mastoidite aigue :

Extériorisation dans le sillon postérieur rétro auriculaire, ou chute de la paroi postérieure du CAE

Intervention chirurgicale après refroidissement ATB

3 - Les complications extra temporales :

3 - 1 Les grandes extensions du cholestéatome :

Extériorisation sous la peau

Extériorisation région sus pétreuse

Extériorisation région hypotympan : vers golfe jugulaire et l'artère carotide interne

3 - 2 Les complications intra- crâniennes :

L'abcès extradural :

Asymptomatique chez l'adulte

Riche chez l'enfant : obnubilation et syndrome méningé

L'abcès sous dural : + rare

Thrombophlébite du sinus latéral : thrombose : embolies septique, septicémie

Méningite diffuse

Abcès du cerveau et/ou du cervelet [102]

Traitement :

1 - Buts :

Eradiquer le cholé

Prévenir les complications

2 - Moyens :

2 - 1 Médical :

Aspiration régulière

Antibiothérapie à large spectre/réchauffement

2 - 2 Mesures d'hygiène+++ :

Hygiène rigoureuse

Abstention de passage de L'eau dans l'OM

2 - 3 Chirurgie :

OBLIGATOIRE PARFOIS URGENTE

a)- La tympanoplastie en technique fermée (TTF)

b)-La tympanoplastie en technique ouverte (TTO)

c)-Evidement pétro-mastoïdien : (EPM)

3 - Indications :

Traitement médical : toujours

Traitement chirurgical : obligatoire, dépend :

Maladie : cholésteatome

Malade : hygiène, maladies associées...

Opérateur

- Cholésteatome limité : sac poche de rétraction → TTF
- Cholésteatome étendu, épidermose envahissante, facteurs anatomiques défavorables, malade non coopérant → TTO
- Complications : cophose (surdité totale) → Evidement PM

IV-Pathologies tumorales :

1-Cholestéatomes primitifs :

Cholestéatomes appelés également kystes épidermoïdes proviennent de la migration ou de l'implantation au niveau de l'oreille moyenne, de la mastoïde, ou de l'apex pétreux de cellules épidermoïdes

Deux entités :

Cholestéatomes acquis : surviennent sur un fond d'otite chronique, avec la séquence suivante : obstruction tubaire, rétraction de la membrane tympanique qui piège du tissu épithélial, perforation et accumulation de kératine au niveau de l'OM

Cholestéatomes congénitaux primitifs de novo : trouvent leurs origine à partir de reliquats embryonnaires de cellules épithéliales (ectoblastiques), sans antécédent d'otorrhée, avec une membrane tympanique intacte.

Macroscopiquement : capsule tapissée de cellules épithéliales bien limitée avec en périphérie une périmatrice constituée d'un tissu de granulation

Complications : voir chapitre OMC cholestéatomateuses

Imagerie :

TDM : indispensable pour bilan préopératoire, extension

Faible contribution au diagnostic

Lésion mal limitée, iso ou légèrement hyperdense, ne se rehaussant pas après injection d'iode

IRM : Certitude du diagnostic

En hyposignal en T1

En hypersignal en T2

Hypersignal très franc : séquences pondérée en diffusion [103]

Traitement : voir chapitre OMC cholestéatomateuses

2-Granulome à cholestérine :

Classiquement décrits au niveau de l'apex pétreux, peuvent atteindre n'importe quelle partie de l'os temporal qui est ventilée

Terrain d'otite chronique

Accumulation de cristaux de cholestérol+survenue de phénomènes hémorragiques

Macroscopiquement : lésion bien limitée entourée d'une capsule tapissée de tissu fibreux soufflant la structure adjacente mais non infiltrante

Imagerie :

But : reconnaître le granulome à cholestérine

Le différencier du cholestéatome

TDM : lésion arrondie ou ovale bien limitée avec un aspect soufflé des structures osseuses adjacentes, pas de calcifications, ne se rehaussant pas après injection

IRM : affirme le diagnostic

Lésion arrondie, bien limitée, homogène, en hypersignal en T1 comme en T2

3-Paragangliomes :

Appelés également chémodectomes

Tumeurs bénignes à croissance lente dont le point de départ est le tissu paraganglionnaire

Rapports étroits avec les structures nerveuses et vasculaires

Sites fréquents : oreille moyenne et le bulbe carotidien [104]

Ces lésions sont multiples dans 5% des cas, caractère multicentrique atteint 50% dans les formes familiales [105]

Histologie : on reconnaît deux types de cellules : cellules de type APUD et cellules allongées d'un aspect proche des cellules de Schwann

Paragangliomes du glomus tympanicum :

Origine : promontoire, en regard de la cochlée, à partir du tissu paraganglionnaire satellite du nerf d'Arnold (collatéral du X) ou du nerf de Jacobsen (collatéral du IX)

Otoscopie : lésion comblant l'oreille moyenne, déplaçant les osselets, avec bombement de la membrane tympanique et un tympan bleu (Photo 73)



Photo 73 : paragangliome tympanique droit soufflant la membrane tympanique. Noter la normalité du conduit auditif externe et de l'annulus tympanique

Formes évoluées : extension vers l'hypotympan puis vers foramen jugulaire

Paragangliomes du glomus jugulaire : (Photo 74)



Photo 74 : Paragangliome jugulotympanique gauche érodant le plancher du conduit auditif externe. De point de départ jugulaire

Origine : foramen jugulaire

Tumeurs présentant une extension vers l'oreille moyenne

Longtemps asymptomatiques

Evolution : compression des structures vasculo-nerveuses

Extension au canal de l'hypoglosse

Extension segment pétreux de la carotide interne

Extension vers oreille moyenne avec des acouphènes pulsatiles et une surdité de transmission

Imagerie :

TDM : des rochers en haut résolution en cas de grosse tumeur et pour préciser l'origine de la lésion (Figure 75)

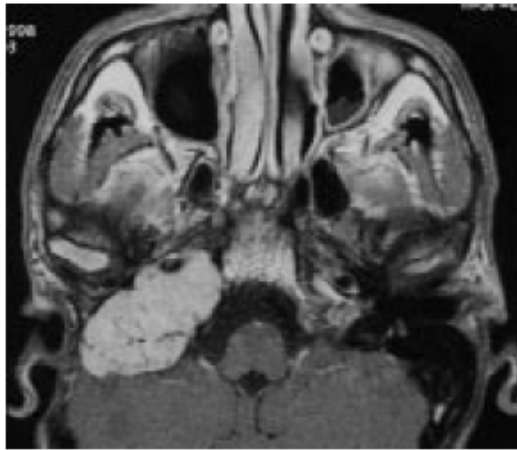


Figure 75 : Aspect tomodensitométrique d'un paragangliome gauche la totalité du rocher est occupée par le processus tumoral

Erosion de l'épine osseuse qui sépare le bulbe jugulaire de la carotide intrapétreuse qui affirme le diagnostic

IRM : bilan lésionnel et l'extension intra-crânienne

Aspect poivre et sel au sein de la tumeur (lacs vasculaires)

Lésion en hypersignal : T2

Rehaussement après injection (Figure 76)

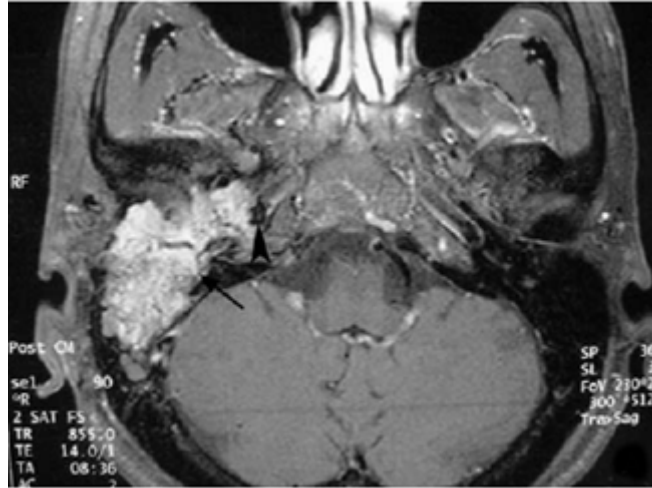


Figure 76 : Séquence axiale T1 post gadolinium .Rehaussement intense du rocher avec extension intra labyrinthique (flèche) et vers le canal carotidien (tête de flèche)

Artériographie : but diagnostique

Guider l'embolisation

Préciser le pédicule nourricier de la tumeur (notion de compartimentation)

Autres localisations multicentricité [106]

Traitement :

Exérèse chirurgicale le plus souvent précédée d'une embolisation

Radiothérapie externe

4-Adénomes :

Tumeurs bénignes de l'oreille moyenne

Age moyen : 40 ans

(extrêmes 20-60ans)

Cliniquement : surdité de transmission avec tableau d'otite chronique, rarement une perforation tympanique

Histologie : tumeur de type glandulaire avec différenciation neuroendocrine

Deux types en fonction de l'aspect histologique :

a-Adénomes muqueux (aspect de cellules pléomorphes) :

Origine : membrane basale de la muqueuse de l'oreille moyenne, du promontoire ou de la trompe d'Eustache

Presque toujours associée une otite chronique voire un cholestéatome

Tumeur bien limitée au microscope parfois englobant les osselets

Diagnostic souvent fait en postopératoire (cholestéatome –adénome)

Imagerie :

TDM : examen de référence

Forme typique : masse bien limitée, origine souvent le promontoire, sans érosions osseuses

IRM : peu contributive

b-Adénome du sac endolymphatique (aspect papillaire) :

Origine : sac endolymphatique situé au niveau de la portion distale de l'aqueduc du vestibule

Association fréquente avec la maladie de Von-Hippel-Lindau (VHL) [107]

Plus rare et plus agressif

Extension fréquente à l'apex pétreux, atteinte du nerf facial, du vestibule et de la cochlée avec surdité de perception [108]

Imagerie :

TDM : Erosions osseuses au contact de la tumeur et des calcifications spéculées intra tumorales

IRM : lésions hétérogènes avec des plages en hyposignal et des plages en hypersignal (Figure 77)

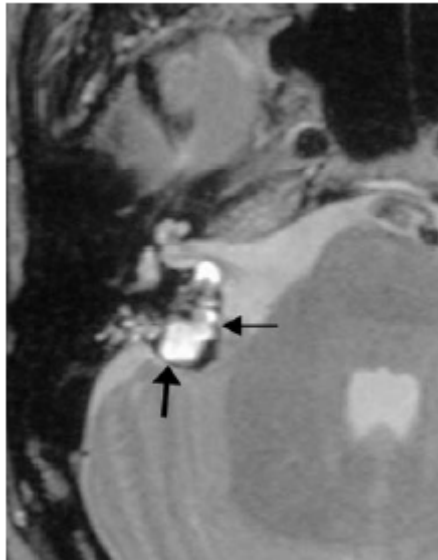


Figure 77 :Aspect en IRM d'un adénome papillaire, séquence axiale passant par le MAI, formation hétérogène (flèche) multiloculaire avec logettes en hypersignal entourée d'un halot en hyposignal comprimant le paquet acoustico-facial

5-Schwannomes du VII :

Représentent 1% des tumeurs de l'os temporale

Affectent toutes les portions du nerf facial , mais les atteintes infra-temporales sont les plus fréquentes

Segments atteints au niveau de l'os pétreux par ordre de fréquence décroissant : le ganglion géniculé, les segment 2et3, et enfin le méat acoustique interne

Croissance tumorale lente, longitudinale dans le canal du facial

Découverte : fortuite car les lésions restent longtemps indolentes

Tardive par extension à la capsule optique avec des manifestations auditives associées à une parésie faciale et à un hémispasme facial

Imagerie :

TDM : Signe indirect : érosions osseuses régulières

Tumeur bien visualisée si elle est au contact des cavités aériennes

IRM : tumeur en signal intermédiaire en T1, d'hyperintensité variable en T2, avec prise de contraste après injection (Figure 78)

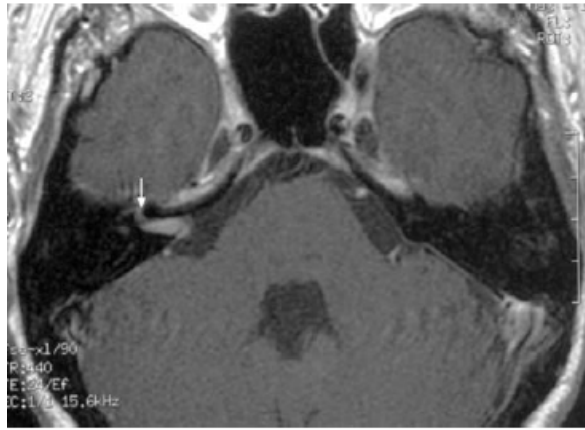


Figure 78 : Schwannome du nerf facial. Séquence T1 post gadolinium formation expansive du MAI étendue le long du nerf facial au niveau de la portion sus-labyrinthique (flèche)

6-Tympans bleus. Variantes anatomiques vasculaires

Cause classique de masse rétrotympanique vasculaire

Responsable d'acouphènes pulsatiles

Diagnostic différentiel avec les paragangliomes

7-Variantes du golfe de la jugulaire :

Extrêmement fréquente

Une procidence marquée peut simuler un processus expansif du foramen jugulaire

Les berges osseuses restent régulières, corticales osseuses intactes

TDM : En cas de déhiscence du golfe de la jugulaire une masse rétrotympanique peut être visible

La continuité de cette masse avec la portion sous-jacente de la veine jugulaire interne signe le diagnostic

8-Carotide interne aberrante :

Aspect au scanner caractéristique : la carotide interne aberrante pénètre dans la caisse du tympan par un canal tympanique élargie, en arrière du trajet normal de la carotide interne, elle se dirige ensuite vers l'avant à travers le promontoire pour rejoindre le cana carotidien

Artériographie : peut montrer cet aspect caractéristique, mais inutile si le scanner est évident

IRM et angio-IRM : moins performantes, méconnaissent les structures osseuses

9-Persistance de l'artère stapédienne :

Rare

Isolée ou associée à une carotide interne aberrante

TDM : aspect caractéristique avec une absence de foramen spinosum du côté atteint et un élargissement de la partie proximale du canal du facial (segment tympanique) adjacent à la cochlée

10-Autres tumeurs plus rares :

Hémangiomes et malformations vasculaires :

Hémangiomes : apparaissent durant le 1^{er} mois de vie

Croissent dans un premier temps rapidement puis régressent lentement. [109]

Malformations vasculaires : toujours présentes à la naissance et leur croissance suit celle de l'organisme

Origine : méat acoustique interne, ganglion géniculé

Les manifestations surviennent entre 3^{ème} et la 7^{ème} décade , le plus souvent il s'agit d'une atteinte du nerf facial (parésie ou hémispasme)

TDM et IRM : diagnostic différentiel avec un méningiome et surtout un schwannome

TDM : érosions osseuses moins régulières que dans les schwannomes

Calcifications intra-tumorales

IRM : lésion en hypersignal en T2 [110]

11-Granulome éosinophile :

Forme mineure

Age : enfant et adulte jeune

Peut atteindre : crane, mandibule, cotes, vertèbres et les os longs

Atteinte de l'écaille de l'os temporal, la mastoïde et l'apex pétreux

Atteinte de l'oreille moyenne avec surdité de transmission

Surdité de perception par érosion du labyrinthe osseux

Imagerie :

TDM : lésion lytique mal limitée

IRM : lésion hypointense en T1 et en T2, prenant fortement le produit de contraste

12-Choristome :

Rares

3types de choristomes : salivaire, neuraux et sébacés

Tumeur de croissance lente, nodulaire, bien limitée, pauci symptomatique :
hypoacousie de transmission fonction du degré d'atteinte ossiculaire

Pathologie de l'oreille interne

I- Atteintes auditives de l'oreille interne

A- Acouphènes

1- Signes fonctionnels :

a- Surdit 

L'existence d'une surdit  doit  tre recherch e.

Ses caract res :

  Unilat ral ou bilat ral.

  Brutale ou d'installation progressive.

Ils d pendent de la maladie causale, elle-m me  ventuelle cause d'acouph ne.

Dans les acouph nes dits idiopathiques, aucune cause apparente n'est retrouv e, et la surdit  peut- tre absente.

b-Acouph nes

Classiquement, on distingue :

  Les acouph nes subjectifs per us par le malade seul.

  Les acouph nes objectifs audibles aussi par l'examineur ou enregistrables   l'aide d'un microphone.

Les premiers, de physiopathologie et d' tiologie encore mal connues, sont de loin les plus fr quents.

Ce patient a besoin d' tre  coute .

Le temps de dialogue   lui consacrer est donc capital, tout comme l'instauration d'un suivi r gulier si le sympt me est d j  p rennis .

  Il devra comprendre qu'il est indispensable d'agir de concert aux niveaux p riph rique et central pour essayer d'obtenir une am lioration.

  Par l'interrogatoire, qui doit  tre tr s pr cis, on conna tra en premier lieu les ant c dents du patient (familiaux, personnels, m dicaux g n raux et ORL, psychiatriques, gyn co-obst tricaux, chirurgicaux, traumatiques), les habitudes toxiques, les th rapeutiques suivies par le patient, sa personnalit , son profil psychologique, son environnement familial, et une  ventuelle exposition au bruit (professionnelle, accidentelle, ou lors des loisirs).

c-Vertiges

L'existence de vertiges ou d'une instabilité doit être recherchée.

Ü Ces caractères dépendent de la maladie causale, elle-même éventuelle cause d'acouphène.

Ü En cas d'acouphène idiopathique, ou d'atteinte purement cochléaire avec acouphènes, ils sont absents.

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

Un examen otoscopique permettra de visualiser le Conduit Auditif Externe et la membrane tympanique.

Ü Une anomalie du tympan peut conduire à réaliser un diagnostic étiologique en cas d'otite chronique, (otite séro-muqueuse, perforation, cholestéatome, ...), ou de tumeur de la caisse du tympan (acouphène pulsatile en cas de tumeur glomique par exemple).

Ü La recherche d'une dysperméabilité de la trompe d'EUSTACHE se fait par la manoeuvre de VALSALVA.

b-Acoumétrie

L'épreuve de WEBER recherche une latéralisation du son.

c-Auscultation

Une auscultation attentive des oreilles, du crâne, des gros vaisseaux du cou et du coeur à la recherche d'un souffle doit être effectuée systématiquement, même en absence du caractère pulsatile de l'acouphène.

d-Examen neurologique

Les perturbations neurologiques et vestibulaires dépendent de l'éventuelle étiologie.

Ü L'Electro- ou Vidéo-Nystagmographie (ENG ou VNG) est indiquée en cas d'association avec des vertiges.

e-Examen odontostomatologique

Examen de l'articulé dentaire et de l'articulation temporo mandibulaire.

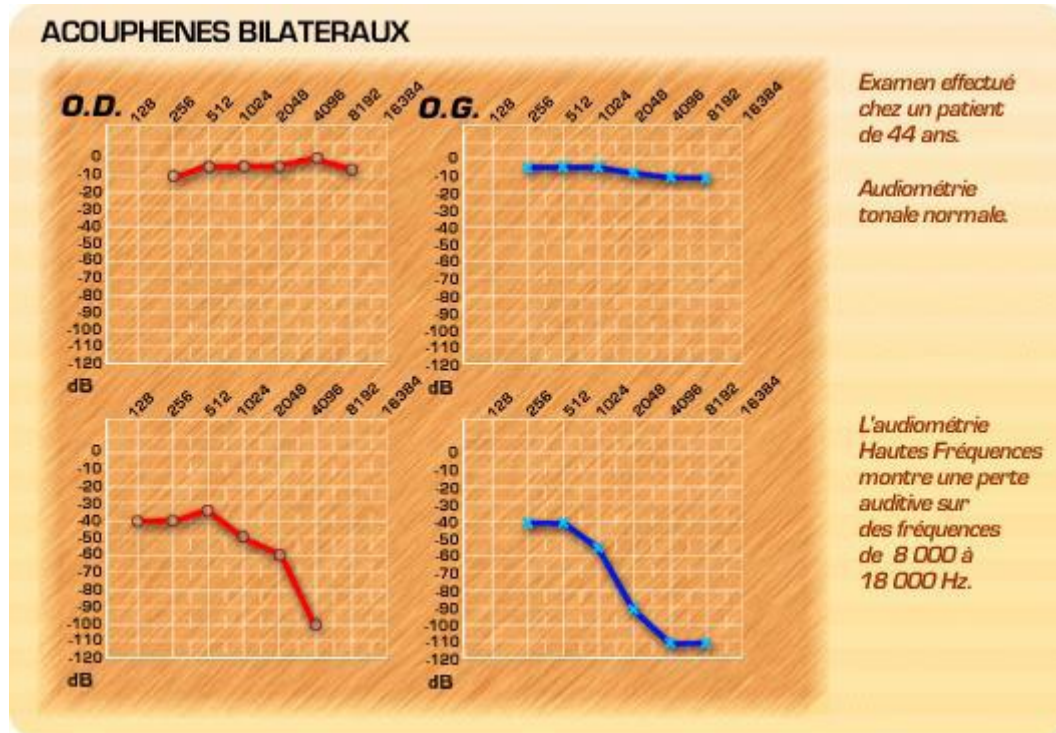
Examen du voile du palais à la recherche des myoclonies vélares.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie tonale et vocale :

Indispensables au bilan initial

Déficit auditif de sévérité variable



b-Acouphénométrie

L'acouphénométrie est la mesure des caractéristiques physiques des acouphènes :

Ü La détermination de la hauteur tonale pour cerner la ou les fréquences principales de l'acouphène.

Ü La détermination de l'intensité de l'acouphène réalisée à diverses fréquences par équilibrage de la sensation induite par le son stimulant avec celle de l'acouphène, peut être utilisée dans un but médico-légal car elle constitue un moyen indirect d'objectiver la présence de l'acouphène.

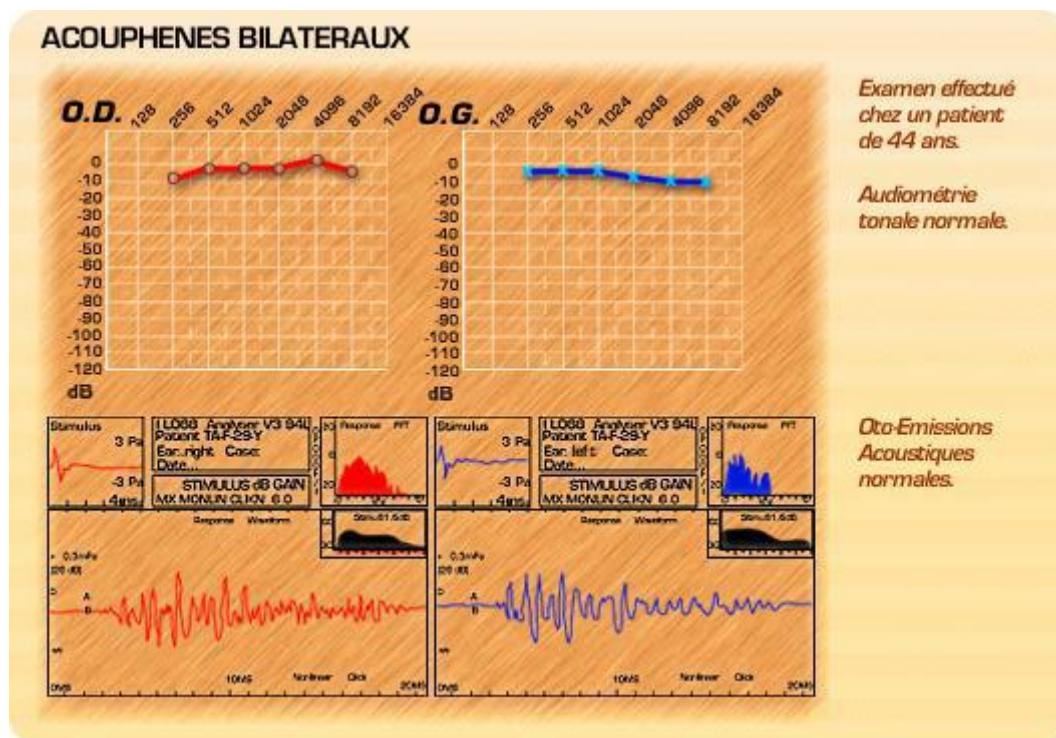
En effet, les patients simulateurs sont incapables de reproduire leurs courbes de niveau sonore contrairement aux patients acouphéniques.

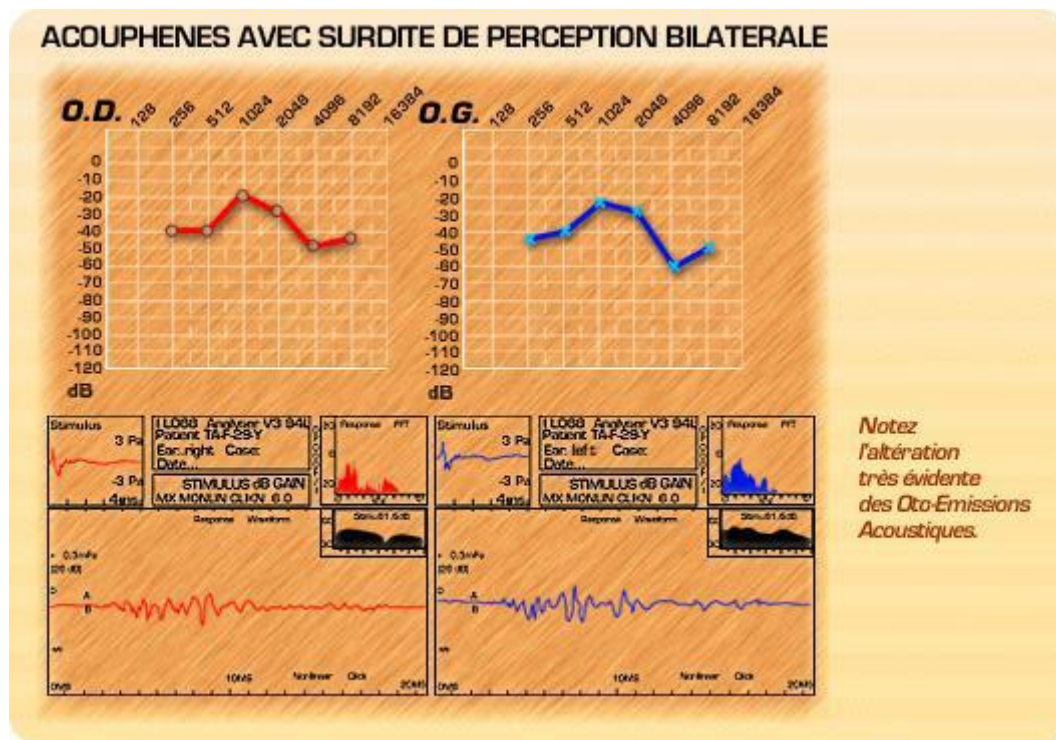
Ü La détermination de la masquabilité : les seuils de masquage de l'acouphène sont déterminés pour des sons purs de diverses fréquences et pour un bruit blanc dans l'oreille où les bruits sont entendus puis dans l'oreille opposée.

Ü Les questionnaires psychométriques spécifiques permettent d'apprécier la sévérité de l'acouphène à travers son impact sur la vie quotidienne.

c-Impédancemétrie

d-Oto-Emissions Acoustiques





e-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces

Réalisés en fonction des signes cliniques et du résultat de l'audiogramme [111]

4-Imagerie :

a-IRM

L'IRM est indiquée principalement pour le diagnostic des neurinomes de l'acoustique et dans le bilan d'extension des tumeurs du rocher.

b-Scanner

Le scanner est indiqué en cas de pathologie de l'oreille moyenne, en particulier les cholestéatomes et les tumeurs du rocher.

c-Angiographie

On réalise, soit une angiographie numérisée, soit une angio-IRM selon les indications.

L'angiographie comprend :

L'étude des axes vasculaires du cou :

• Elle est indiquée lorsque l'auscultation laisse supposer le diagnostic de rétrécissement athéromateux.

L'étude des malformations vasculaires :

• Intracrâniennes ou de la voûte du crâne.

Le bilan d'extension des tumeurs glomiques :

Ü Tympano-jugulaires (encore appelés chémodectomes).

d-Doppler

L'étude des axes vasculaires du cou par doppler est proposée lorsque l'auscultation laisse supposer le diagnostic de rétrécissement athéromateux.

5-Biologie :

Des examens biologiques seront parfois demandés :

Ø NFS

Ø Taux de plaquettes

Ø Une glycémie à jeun

Ø Un dosage des lipides et de l'acide urique

6-Etiologies :

L'acouphène objectif isolé doit rester un diagnostic d'élimination

6-1 Les acouphènes objectifs :

6-1-1 Acouphènes pulsatils :

Souffles rythmés par le pouls

Pathologie vasculaire

a)-Fistules artério-veineuse :

• Carotido-caverneuse

• Occipito-sinusale

• Vertébro-vertébrale

b)-Tumeur du glomus tympano-jugulaire

c)-Autres anomalies :

Les anévrismes artério-veineux intracrâniens, cuir chevelu

Paragangliome carotidien

Sténose athéromateuse

6-1-2-Acouphènes non pulsatils :

Contraction spastique des muscles de l'oreille moyenne et la trompe d'Eustache

Bruits articulaires : dentaires, troubles de l'ATM

6-2 Acouphènes subjectifs :

L'acouphène peut être associé à d'autres signes, ou être isolé :

Bilan clinique et fonctionnel

Rechercher pathologie audio vestibulaire

6-2-1-Acouphènes associés :

a)-Anomalies de l'oreille externe :

Obstruction du CAE : bouchon de cérumen, ostéome, otite externe....

b)-Anomalies de l'oreille moyenne :

Otospongiose

Otites ou labyrinthites : bactériennes ou virales

c)-Anomalies de l'oreille interne :

Maladie de Ménière

Les traumatismes : sonores, barométriques, les fractures des rochers

Presbyacousie : acouphènes bilatéraux

Les atteintes toxiques : oxyde de carbone, mercure, salicylés, antimétabolites, aminosides

Les surdités brusques et fluctuantes :

Pathologie vasculaire ?

Attention origine rétro cochléaire+++

d)-Anomalies du CAI :

Neurinome de l'acoustique

Les névrites vestibulaires

e)-Anomalies centrales signes neurologiques+++

6-2-2-Les acouphènes isolés :

Bilan clinique et audio vestibulaire : normal

Problème de prise en charge

Éliminer également : Trouble de la tension artérielle

Troubles métaboliques

Troubles psychiques

7-Traitement :

Traitement étiologique

Prise en charge de l'acouphénique :

1-Médicaments :

Antidépresseurs et les anxiolytiques

Vasodilatateurs

La lidocaine injectable : allongement période réfractaire stimulation auditive

 Efficacité prouvée

 Cas extrêmes

2-La neurostimulation électrique :

L'utilisation des stimulations électriques par courant positif alternatif, repose sur l'existence de nombreuses analogies neurophysiologiques et cliniques entre douleur et acouphène chroniques.

L'absence de protocole unique précisant le nombre, la durée et le rythme des séances rend l'évaluation de cette méthode difficile.

 Cette technique est actuellement en cours d'évaluation objective.

3-Le traitement chirurgical :

Neurotomie rétro vestibulaire

Résultats se dégradant après quelques mois

4-L'appareillage auditif+++

Effet de masque : l'appareil amplifie le niveau sonore des bruits ambiants

Atténuateur de bruit : l'appareil délivre un son légèrement inférieur à celui de l'acouphène : phénomène d'habituation

5-Soutient psychologique+++

 Psychothérapie cognitive.

 La relaxation. {112}

B-Maladie de Ménière

Il s'agit d'une affection de l'oreille interne (substratum physiopathologique et hydrops labyrinthique) associant trois symptômes :

- ü Surdité fluctuante.
- ü Acouphène ipsilatéral.
- ü Crises vertigineuses, évoluant d'une façon paroxystique.

Le diagnostic est basé sur l'interrogatoire.

1-Signes fonctionnels :

a-Surdité

La surdité est constante pendant la crise vertigineuse.

ü A l'inverse dans le syndrome de LERMOYEZ, la surdité précède la crise, et disparaît pendant celle-ci.

La surdité est fluctuante au début de la maladie.

ü Progressivement après plusieurs mois ou années d'évolution elle s'aggrave.

ü Elle débute d'abord sur les fréquences graves, puis atteint les fréquences médiums et aiguës.

La surdité est accompagnée de diplacousie.

ü Sensation d'un son de tonalité différente entre les deux oreilles.

ü Le son est plus haut dans l'oreille malade.

Il existe également une sensation de plénitude d'oreille.

ü Le patient essaie souvent vainement des manoeuvres de VALSALVA pour faire disparaître cette sensation.

ü L'hyperacousie douloureuse est souvent décrite par le patient : c'est une intolérance à l'exposition de bruit, même peu intense.

Au bout de plusieurs années d'évolution, la surdité devient fixée, irréversible.

ü Aux environs de 60 dB de perte (courbe audiométrique horizontale).

b-Acouphènes

Les acouphènes sont généralement de tonalité grave, de type "ronnement", du côté de la surdité.

Û Leur gêne s'associe souvent à celle créée par la plénitude d'oreille.

Û Au début de la maladie les acouphènes précèdent la crise vertigineuse.

Û Au bout de quelques années d'évolution, les acouphènes demeurent constants, et peuvent devenir bitonaux, graves et aigus.

c-Vertiges

Le vertige est le symptôme le plus typique de la maladie.

Û Il peut être inaugural ou précédé de sensation de surdité, de plénitude d'oreille ou d'acouphène.

Û Le vertige apparaît spontanément, sans facteur déclenchant (position).

Û Il est de type rotatoire durant une à quatre heures.

Û Il est accompagné d'un syndrome neurovégétatif intense : nausée, vomissement, diarrhée, sueur froide.

Û Ces troubles de l'équilibre majeurs imposent l'alitement.

Û Les crises vertigineuses ont tendance à s'espacer avec le temps ou au contraire à persister inchangées (deux à trois fois par mois), perturbant la vie professionnelle et familiale.

Û Avec le temps, les vertiges s'espacent et laissent place à une sensation de déséquilibre ou d'instabilité.

Û Exceptionnellement peuvent apparaître des chutes brutales (Drop-Attacks) par atteinte otolithique (crise de TUMARKIN).

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

L'otoscopie est normale.

L'épreuve de VALSALVA est positive.

b-Acoumétrie

Le WEBER est latéralisé du côté sain ou indifférent.

Lorsque l'épreuve de WEBER est indifférente en cas de surdité, elle signe l'existence d'une surdité de perception.

c-Examen vestibulaire

On retrouve un syndrome harmonieux :

Û Soit dirigé vers l'oreille lésée.

Û Soit vers l'oreille saine.

Û Soit tout à fait normale.

En crise, il existe un "syndrome irritatif", avec Nystagmus horizonto-rotatoire battant vers l'oreille interne.

Û Déviation harmonieuse des épreuves vestibulaires vers le côté sain, déviation des index, marche en étoile, (épreuve de FUKUDA).

Û On peut parfois observer un syndrome harmonieux déficitaire, avec Nystagmus battant vers l'oreille saine, et déviation segmentaire vers le côté malade.

En dehors des crises.

Û L'examen vestibulaire clinique est normal.

Û Le Head Shaking Test montre un Nystagmus battant vers l'oreille lésée.

d-Examen neurologique

L'examen neurologique est normal :

Û Pyramidal.

Û Cérébelleux.

Û Sensitif.

Û Des paires crâniennes.

3-Explorations fonctionnels :

a-Audiométrie tonale et vocale :

Audiométrie tonale : montre deux caractéristiques essentielles de la surdité de perception du Ménière :

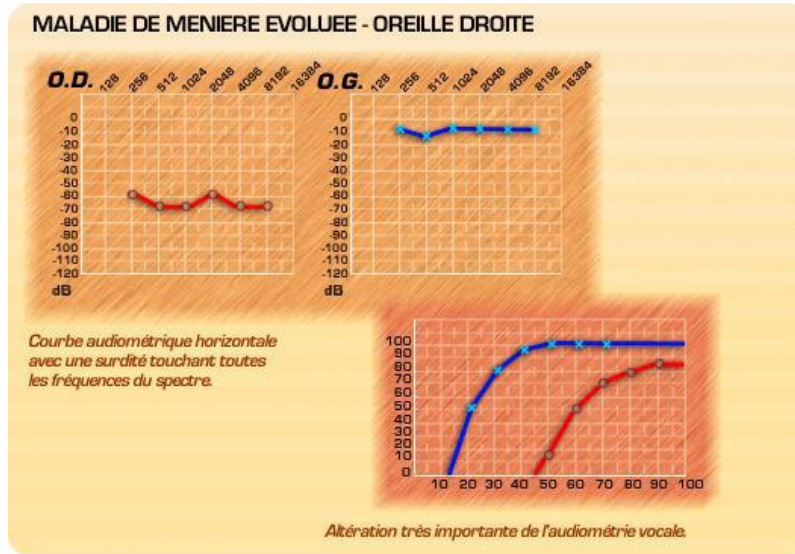
- son aspect ascendant ou plat

- Et son évolution fluctuante

Audiométrie vocale :

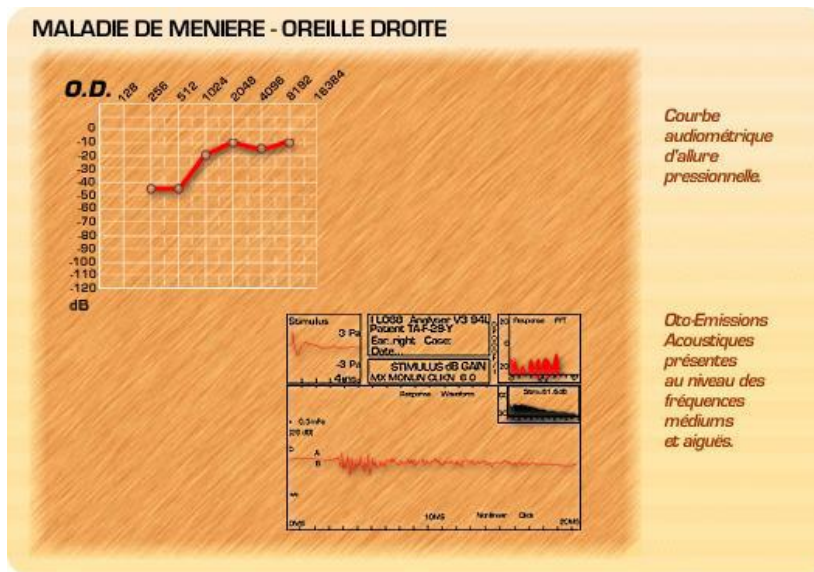
Elle montre une discordance souvent marquée avec les scores de l'audiométrie tonale

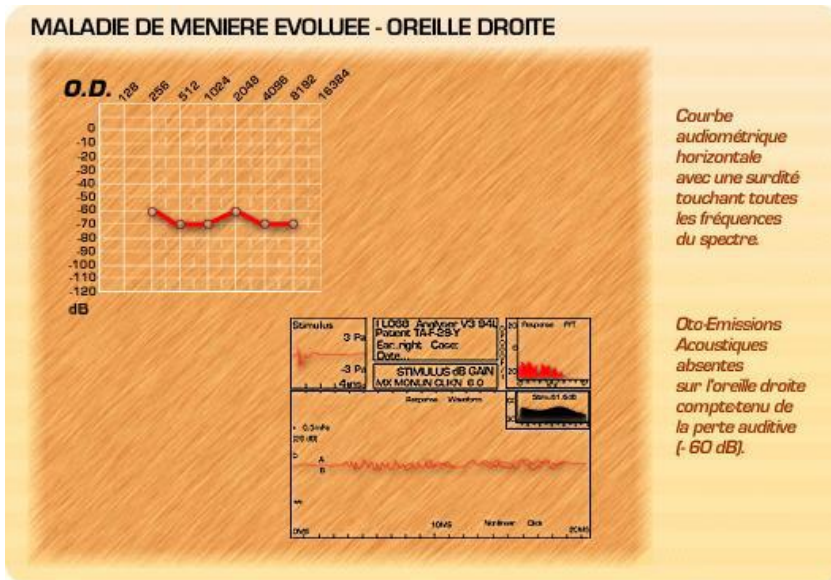
Elle fluctue elle aussi avec l'évolution de la maladie, mais assez rapidement dans l'évolution, la courbe vocale n'atteint plus les 100% de discrimination, et présente souvent un aspect en dôme ou en cloche [113]



b-Oto-Emissions Acoustiques

Elles montreraient par leur absence, la souffrance de cellules ciliées externes



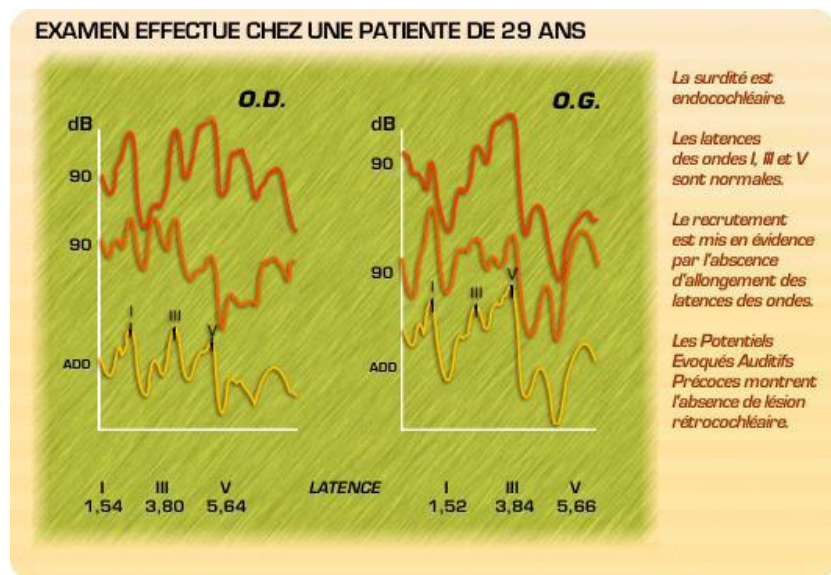


c-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces

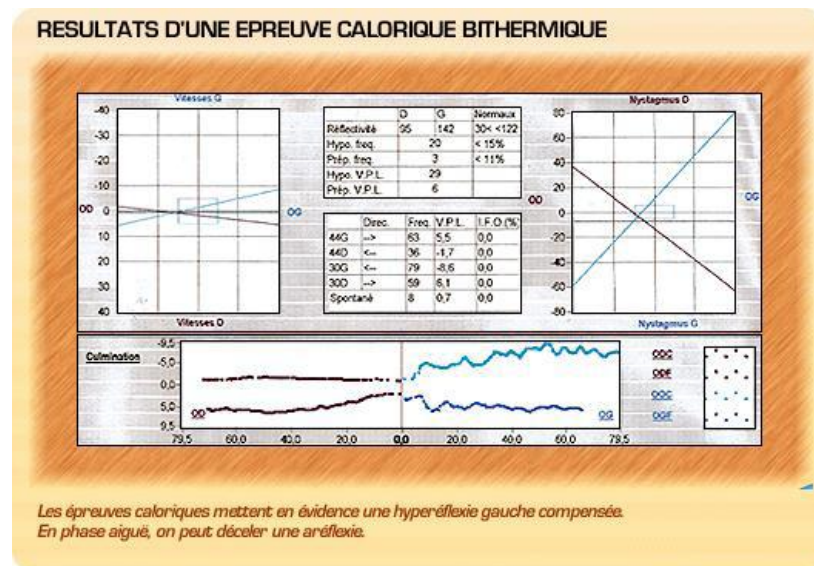
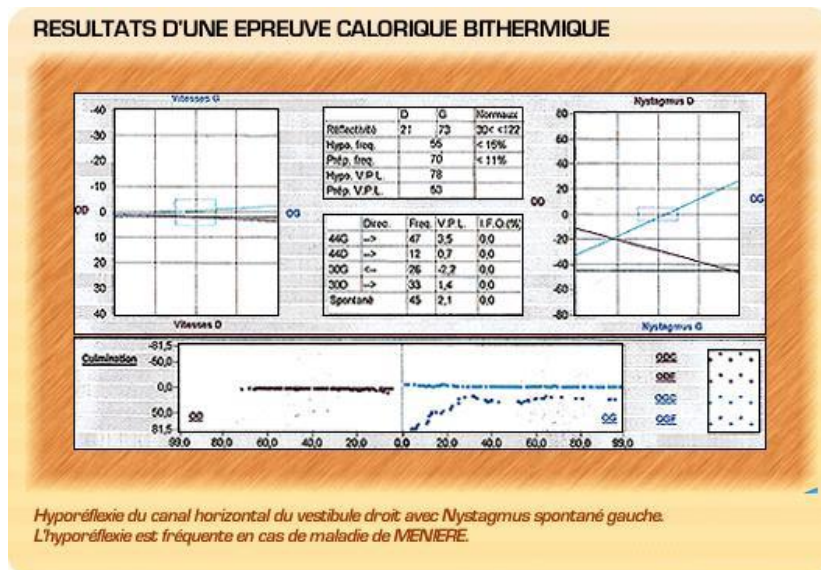
Double intérêt :

Eliminer un processus tumoral rétrocochléaire

Montrent le recrutement si spécifique de cette affection



d-Vidéo-Nystagmographie



e-Posturographie

Le matériel est constitué par une plate-forme de stabilométrie.

Û Il comprend un support qui repose sur des capteurs de pression.

Û Un système informatique calcule la position du centre des pressions qu'imprime le patient sur cette plate-forme.

L'enregistrement a lieu les yeux ouverts et les yeux fermés.

Û Au décours immédiat d'une crise, l'hypovalence franche à l'examen calorique s'associe à un déficit postural du côté lésé.

Û Une anomalie persistante à l'examen traduit un effet thérapeutique insuffisant.

La majorité des malades porteurs d'une maladie de MENIERE sont vus en dehors d'une crise et ont des résultats normaux en posturographie.

4-Imagerie :

Double but :

Ø Eliminer une affection susceptible d'emprunter la symptomatologie ménièreque : neurinome de l'acoustique, méningiome de l'APC, malformation de l'oreille interne

Ø Mettre en évidence des variations anatomiques de l'oreille interne qui favoriseraient le développement la maladie

TDM de l'os pétreux : hypoplasie de la région rétrolabyrinthique [114], et de l'aqueduc du vestibule [115]

IRM : aqueduc du vestibule non ou mal visualisée

Diminution de la distance entre la partie verticale du CSC postérieur et la fosse cérébrale postérieure [116]

5-Evolution

Au début la maladie est unilatérale :

Û La bilatéralisation de la maladie se voit dans 5 à 7% des cas.

Û La maladie peut être paucisymptomatique et trompeuse : surdité fluctuante isolée, vertige isolé.

A la phase d'état :

Û La triade symptomatique est complète.

Û Cette phase peut durer des années.

Les crises peuvent être très rapprochées, hebdomadaires ou espacées (mensuelles), perturbant plus ou moins gravement la vie professionnelle.

La phase resorbitive aboutit à :

Û Une surdité de perception fixée.

Û Des acouphènes persistants.

Û La compensation vestibulaire :

Les vertiges disparaissent, laissant place à une sensation d'instabilité avec hypovalence vestibulaire. Parfois les patients présentent des chutes ou Drop Attacks (crises otolithiques).

6-Traitement :

6-1 Médical

Le traitement médical est symptomatique et vise à supprimer :

- Û Les sensations de mouvement ou de déplacement.

- Û Les signes neurovégétatifs.

Il doit favoriser la compensation vestibulaire.

6-1-1 Moyens

Ø Les moyens thérapeutiques.

a-Les anticholinergiques :

- Û Indiqués dans la prévention des symptômes du mal des transports (scopolamine).

- Û Ils ne sont pas sélectifs et ont des effets atropiniques limitant leur réaction (glaucome, hypertrophie de la prostate), sécheresse de la bouche, troubles visuels, constipation, dysurie.

b-Les antihistaminiques (anti H1) :

Ils ont des propriétés antivertigineuses :

- Û Dyphenhydramine, méclozine, prométhazine.

- Û La flunarizine et la cinnarizine sont deux antagonistes du canal calcique dont les effets antivertigineux sont renforcés par leur propriété anti H1.

c-Les médicaments histaminergiques :

- Û La bétahistine, analogue structural de l'histamine est un agoniste partiel des récepteurs H1 de l'histamine et un antagoniste des récepteurs H3 de l'histamine.

d-Les antidopaminergiques :

- Û Ce sont des neuroleptiques qui bloquent les récepteurs dopaminergiques.

- Û Ils réduisent les symptômes neurovégétatifs et n'ont pas d'effet vestibulo-suppresseur direct :

métoclopramide, dompéridone.

e-Les benzodiazépines :

Û Agissent sur la composante anxiogène du vertige et comme vestibulo-supprimeur.

Û Elles peuvent cependant diminuer la compensation vestibulaire.

f-L'acétyl-leucine :

Û Pourrait agir comme un précurseur de neuromédiateur ou avoir une action anticalcium modulatrice.

Û Son effet est rapide s'il est injecté en stade IV.

6-1-2 Indications

Le traitement de la maladie de MENIERE est avant tout médical.

L'évaluation de tout traitement est difficile compte-tenu des fluctuations de la maladie et de la récupération spontanée possible.

Ø Traitement de la crise :

Il faut calmer les sensations vertigineuses et les signes neurovégétatifs :

Û Mise au repos.

Û Antivertigineux IV (en cas de vomissement).

Û Sédatif de type diazépam.

Û Antihistaminique.

Û Possibilité d'utiliser les agents osmotiques :

Û Mannitol IV à 10% : 200 ml en 1 h.

Û Per os : glycérotone 2 à 4 c à soupe par jour.

Û L'ensemble de ce type de traitement est toujours efficace.

Ø Traitement de fond :

§A visée pathogénique :

Û Diminuer l'hydrops endolabyrinthique pour éviter les crises vertigineuses, stabiliser l'audition et atténuer les acouphènes.

Les diurétiques (acétazolamide, amiloride-hydrochlorothiazide) :

Û Ils sont indiqués au début de la maladie lorsqu'existent des fluctuations auditives.

Û Il faut éviter le furosémide potentiellement ototoxique.

Les antivertigineux histaminergiques de type bêtahistine (3 à 6 cp par jour) peuvent être prescrits plusieurs mois.

§ Une action psychologique est indispensable.

ù La maladie de MENIERE est réellement psychosomatique.

ù Une analyse psychologique et une prise en charge sont indiquées dans les formes subintrantes et récidivantes.

Les mesures hygiénodietétiques :

ù Restriction de l'apport hydrique.

6-2 Chirurgical

Dans la maladie de MENIERE, la chirurgie est fondamentale et ne s'adresse qu'aux vertiges.

Le but est d'aboutir à la guérison des troubles de l'équilibre en conservant l'audition.

La chirurgie peut agir selon deux modalités :

ù Créer une situation périphérique stable : déafférenter l'oreille pour permettre une compensation vestibulaire : c'est la neurotomie vestibulaire.

ù Tenter de modifier le cours de la maladie par une intervention à visée pathogénique :

ù La chirurgie du sac endolymphatique.

ù Les aérateurs trans-tympaniques

ù NEUROTOMIE

La neurotomie vestibulaire est l'intervention la plus apte à guérir de façon définitive les vertiges et les troubles neurovégétatifs qui l'accompagnent.

ù Le vertige doit être invalidant, évoluant sur plusieurs mois ou années. Durant cette période, les traitements médicaux, une chirurgie du sac se sont avérées inefficaces pour contrôler les vertiges.

ù Le nerf vestibulaire peut être sectionné par différentes voies d'abord : la voie rétrosigmoïde semble la plus adaptée.

ù Après ce type d'intervention, 93% des malades sont guéris de leur vertige. L'audition est stabilisée ou améliorée dans 50 à 90% des cas.

6-3 Rééducation vestibulaire

Le fauteuil rotatoire avec une série de rotations avec arrêt brusque.

Il a pour but de symétriser les réponses labyrinthiques.

Ü La séance de rééducation consiste à baisser la réponse du labyrinthe jusqu'à obtenir une réponse symétrique avec le labyrinthe lésé.

6-4 Audioprothèse

Dans la maladie de MENIERE, le plus souvent unilatérale, les acouphènes et le recrutement gênent considérablement le réglage de l'appareil auditif au niveau de l'oreille atteinte.

Ce n'est qu'en cas de maladie de MENIERE bilatérale, sur une oreille stabilisée que se décidera un appareillage prothétique. [117, 118, 119,120]

C- Ototoxicité

1-Signes fonctionnels :

a-Surdité

Il s'agit d'une altération de l'audition (associée fréquemment à une atteinte de l'équilibration), due à une action toxique directe sur l'appareil cochléo-vestibulaire.

L'ototoxicité peut être la résultante :

ü D'une propagation par voie hématogène d'une drogue administrée par voie générale.

ü D'une diffusion directe à l'oreille interne par les fenêtres de l'oreille moyenne d'une drogue appliquée localement (essentiellement les gouttes auriculaires contenant des aminoglycosides).

b-Acouphènes

Ils peuvent être annonciateurs d'une toxicité cochléaire débutante.

Ce sont soit :

ü Des bourdonnements.

ü Des sifflements, en général bilatéraux.

ü Ils sont irréversibles.

c-Vertiges

Les signes vestibulaires sont discrets au début.

Ils se manifestent par un déséquilibre, une sensation d'ébriété, une instabilité à la marche, majorés dans le noir et par les mouvements brusques de la tête, témoignant de l'atteinte vestibulaire, bilatérale, progressive et globalement symétrique, avec compensation centrale rapide.

Il n'existe pas de sensation rotatoire vertigineuse car l'atteinte vestibulaire est bilatérale et symétrique; il n'y a pas de vomissements.

ü Des oscillopsies sont quelquefois décrites par les patients, elles traduisent la difficulté pour le sujet à stabiliser sa vision fovéale, c'est un signe d'atteinte vestibulaire bilatérale et symétrique.

ü Ces signes sont méconnus chez l'enfant (qui ne les expriment pas) et chez les personnes alitées ou comateuses.

Ü Les signes vestibulaires évoluent en règle favorablement, de part l'existence d'une compensation centrale.

Cependant elle est dépendante de bonnes fonctions visuelle et proprioceptive, expliquant le pronostic réservé chez les patients âgés, qui peuvent garder une infirmité majeure avec déséquilibre permanent, source de chutes.

d-Facteurs favorisants

Il faudra rechercher les facteurs favorisants surajoutés de fragilisation cochléaire :

Ü Insuffisance rénale exposant à une mauvaise élimination rénale des drogues ototoxiques.

Ü Association de drogues ototoxiques.

Ü Antécédents d'exposition professionnelle au bruit.

Ü Presbyacousie.

Ü Traumatismes sonores aigu et chronique.

Ü Traumatismes crâniens.

Ü Diabète.

Ü Hypercholestérolémie.

Ü Etats inflammatoires de l'oreille moyenne.

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

Les tympans sont normaux.

b-Acoumétrie

L'épreuve de WEBER est latéralisée du coté sain en cas de surdité de perception unilatérale par atteinte ototoxique unilatérale (gouttes auriculaires).

Elle est non latéralisée en cas de surdité de perception bilatérale par atteinte ototoxique bilatérale (médicament par voie générale).

L'épreuve de RINNE est positive pour les deux oreilles.

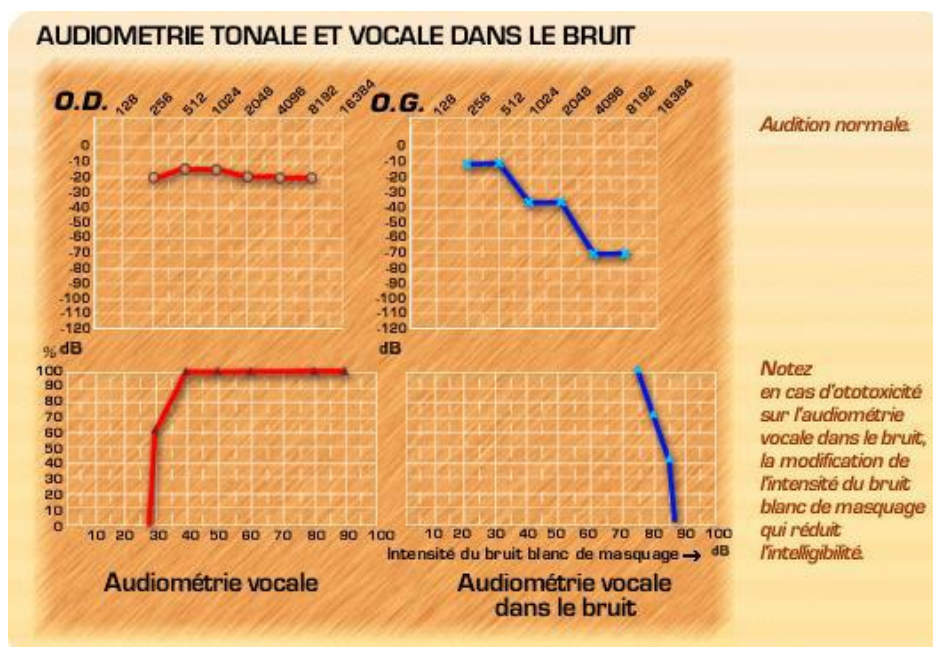
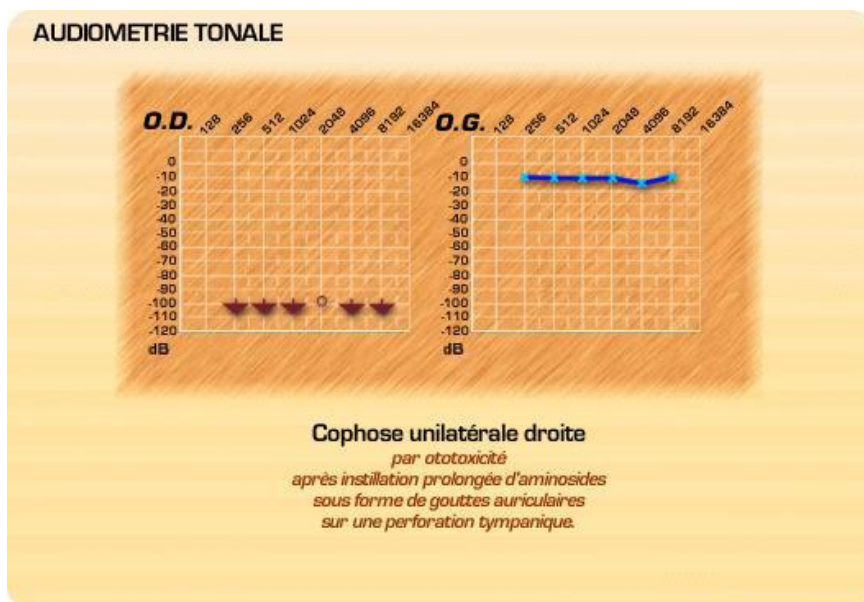
C-Examen vestibulaire

L'absence de signe vestibulaire spontané est expliqué par le caractère bilatéral et symétrique de l'atteinte.

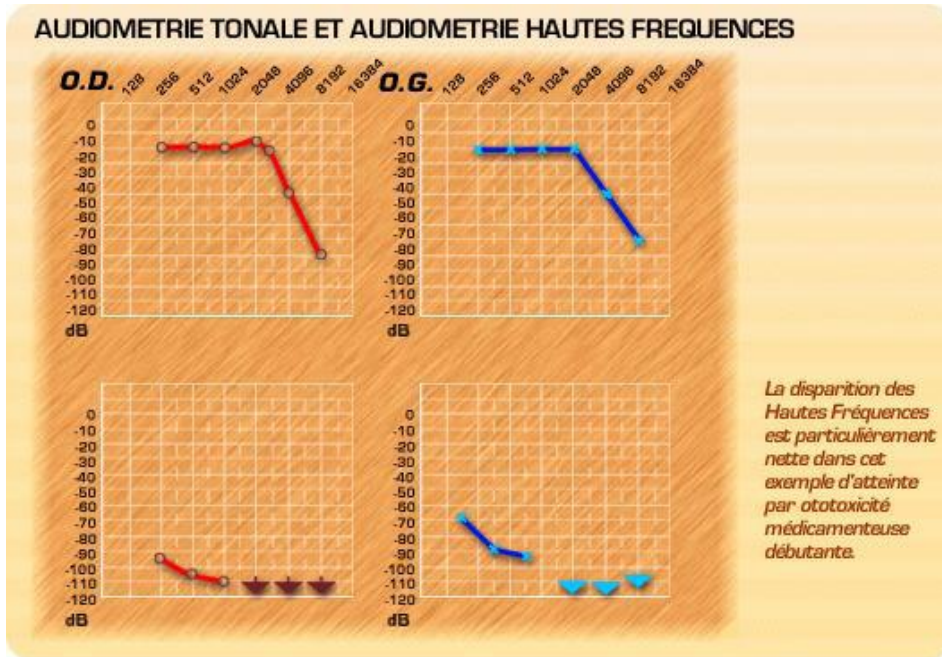
L'épreuve de ROMBERG montre que le déséquilibre est majoré à l'occlusion des yeux.

3-Explorations fonctionnelles :

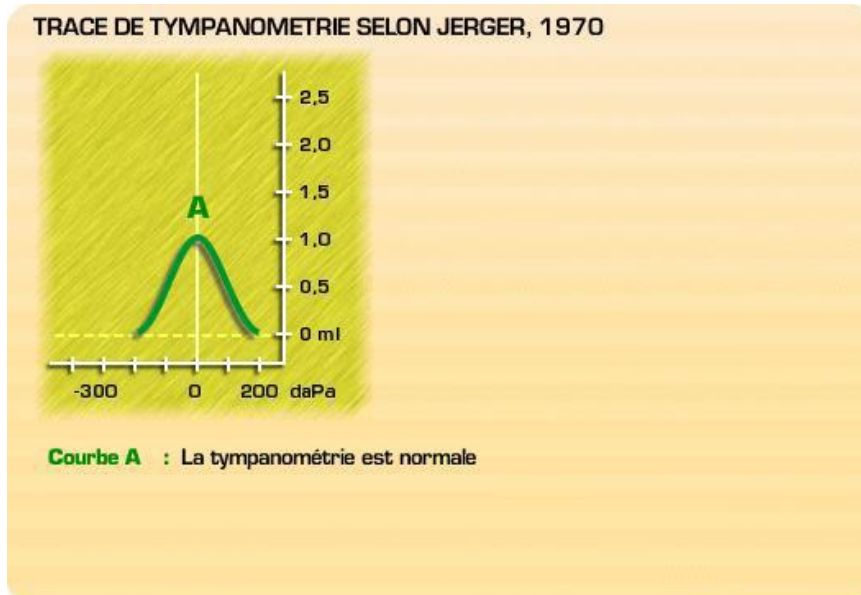
a-Audiométrie



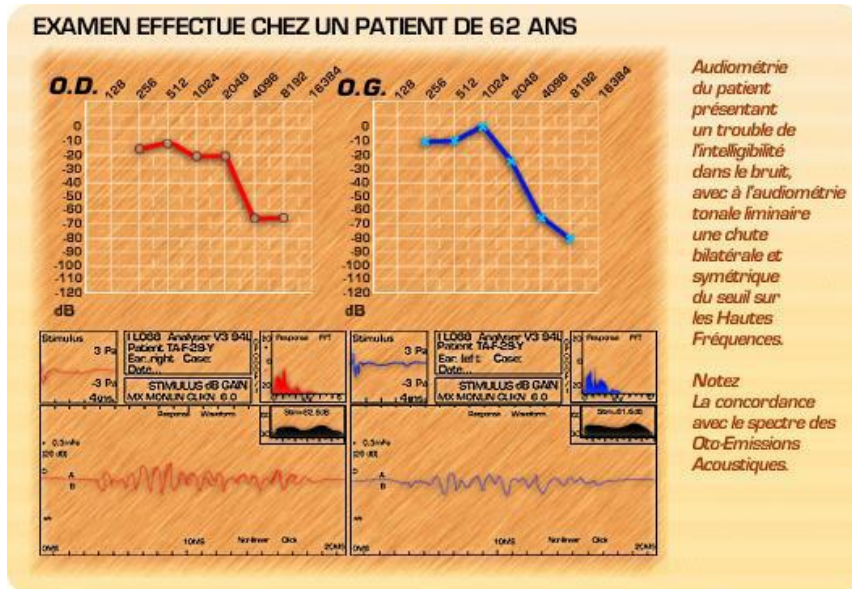
b-Audiométrie Hautes Fréquences



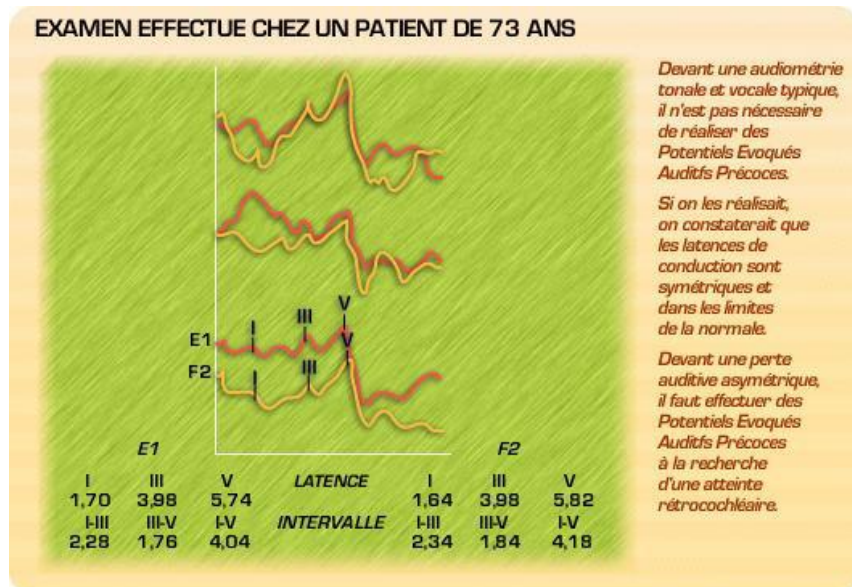
c-Impédancemétrie



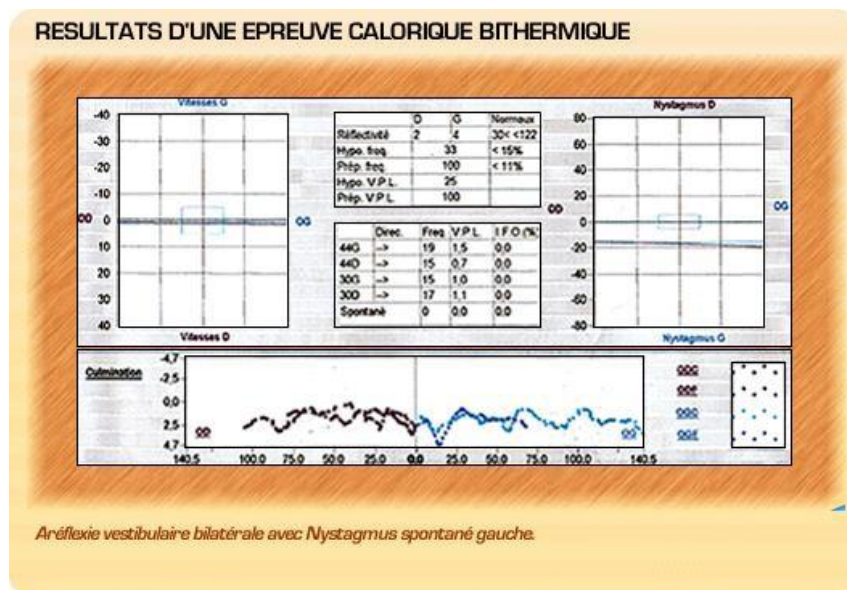
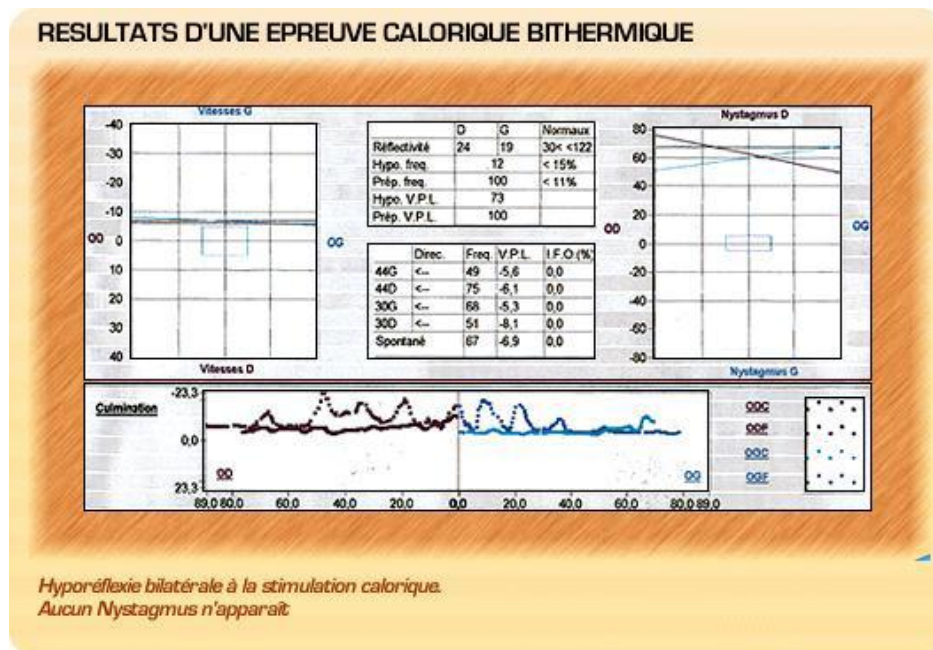
d-Oto-Emissions Acoustiques



e-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces



f-Vidéo-Nystamographie



4-Biologie :

4-1 Examens biologiques

Ø Examens sanguins :

Ü Le dosage sérique des drogues ototoxiques permet de prévenir l'ototoxicité, en surveillant le taux plasmatique qui doit être efficace pour l'affection traitée, mais non toxique pour l'organisme.

Ü L'étude de la fonction rénale en cours de traitement permet de dépister les sujets dont le risque de voir se manifester une ototoxicité est importante.

Ø Génétique :

Ü Il existe une susceptibilité génétique imprévisible aux aminoglycosides, qui n'est actuellement pas accessible à un dépistage par des examens de routine.

5-Traitement :

5-1 Médical

5-1-1 Traitements curateurs :

•Les espoirs d'amélioration ou de stabilisation par des médicaments sont encore à démontrer.

•Certains facteurs étiologiques ou d'aggravation peuvent nécessiter un traitement spécifique ou des mesures préventives (insuffisance rénale essentiellement).

•Les traitements associant vasodilatateurs et corticothérapie ne sont pas constamment efficaces.

5-1-2 Traitement préventif :

Le traitement préférentiel est préventif :

•Respect des indications motivées, des posologies, des rythmes et modes d'administration des drogues ototoxiques.

•Recherche d'une l'insuffisance rénale avant toute prescription, et lutte contre celle-ci.

•Respect des contre-indications des drogues ototoxiques en cas de surdité préexistante à l'instauration d'un traitement avec ototoxiques (sauf nécessité absolue d'emploi bien sûr).

•Limitation des associations de drogues ototoxiques.

•Bonne hydratation des patients.

•Méfiance chez le sujet âgé ou insuffisant rénal

•Surveillance des taux plasmatiques des drogues en cours de traitement.

•Surveillance cochléo-vestibulaire en cours de traitement.

5-2 Rééducation vestibulaire

5-3 Audioprothèse

L'appareillage acoustique amplificateur est la seule solution en cas d'atteinte de l'intelligibilité.

- Toute personne présentant une gêne sociale doit se voir proposer un appareillage, en pratique lorsque le seuil d'intelligibilité se situe au delà de 30 dB.

Le caractère bilatéral et symétrique incite à proposer un appareillage bilatéral.

- Diverses prothèses acoustiques amplificatrices par voie aérienne sont disponibles et peuvent être proposées selon le seuil audiométrique.

Le choix du type d'appareillage dépend du seuil tonal, du seuil d'inconfort, de la courbe d'audiométrie tonale, de l'anatomie du conduit auditif et du pavillon, des vœux du patients selon des critères d'ordre esthétique, de l'acceptabilité culturelle, et des éventuels problèmes de manipulation par le patient.

5-4 Orthophonie

5-5 Implant cochléaire

Ø L'implantation cochléaire s'adresse :

- A tous les cas de surdité profonde ou totale.
- Aux surdités sévères avec faible amplification audioprothétique, pour lesquelles une amplification acoustique n'est pas efficace.

Ø Elle permet :

- L'analyse de la parole.
- Son codage en impulsions électriques excitant directement le nerf auditif.

D - Presbyacousie

Perte progressive des fréquences aiguës liée à l'âge habituellement bilatérale et symétrique due à la détérioration des cellules ciliées de la cochlée [121]

1-Signes fonctionnels

a-Surdité

Difficulté de comprendre la parole bien que les voyelles soient bien perçues

b-Acouphènes

Des acouphènes sont souvent rapportés par les patients presbyacousiques.

- Ils peuvent être également le témoin du vieillissement cochléaire.

c-Vertiges

Un déséquilibre, voire d'authentiques vertiges se rencontrent quelquefois, mais ne font pas partie à proprement parler de la presbyacousie.

- Ils témoignent de la sénescence de la fonction d'équilibration, qui devra être appréhendée sous l'angle de l'appareil vestibulaire, mais également de la vision, neurologique et moteur. [122]

2-Examen clinique

a-Otoscopie

Le tympan est normal.

b-Acoumétrie

L'épreuve de WEBER est non latéralisée car il s'agit d'une atteinte bilatérale et symétrique.

c-Examen général

Facteurs favorisants :

- Il faudra rechercher :

Les facteurs surajoutés de fragilisation cochléaire (antécédents d'exposition professionnelle au bruit, prise d'ototoxiques, traumatisme sonore aigu, traumatismes crâniens, diabète, hypercholestérolémie, états inflammatoires de l'oreille moyenne, etc...).

Appréciation générale du vieillissement :

L'appréciation générale du vieillissement se fera en collaboration entre le médecin généraliste, le neurologue ou le gériatologue.

•On appréciera :

L'équilibration par un examen vestibulaire et neurologique, l'habileté manuelle pour le maniement d'éventuelles aides auditives (arthrose, ...), la mémoire, les capacités intellectuelles, la voix et l'articulation.

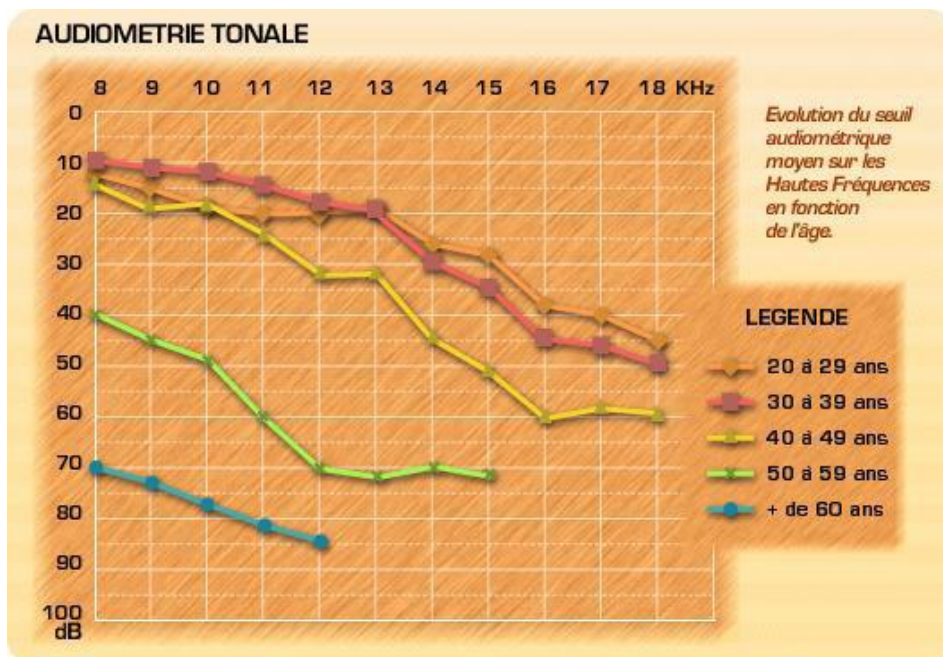
Ainsi quelquefois sera-t-on amené à faire le diagnostic d'agnosie auditive (ou surdité corticale), qui peut toucher préférentiellement les messages verbaux ou non verbaux, par atteinte bilatérale du cortex auditif temporal.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie

Audiométrie tonale : retrouve une surdité de perception bilatérale et symétrique

Prédominant sur les fréquences aiguës d'évolution variable [123]



Audiométrie vocale : les tests en audiométrie vocale sont essentiels pour :

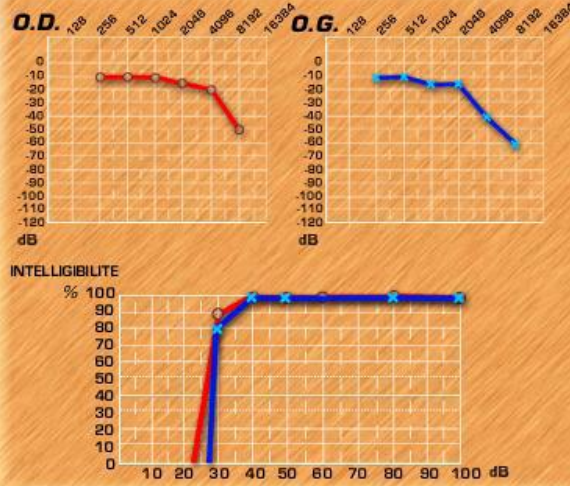
Préciser le retentissement de la presbyacousie

Rechercher les signes d'atteinte des voies centrales

Apprécier le bénéfice potentiel d'un appareillage audiprothétique [124]

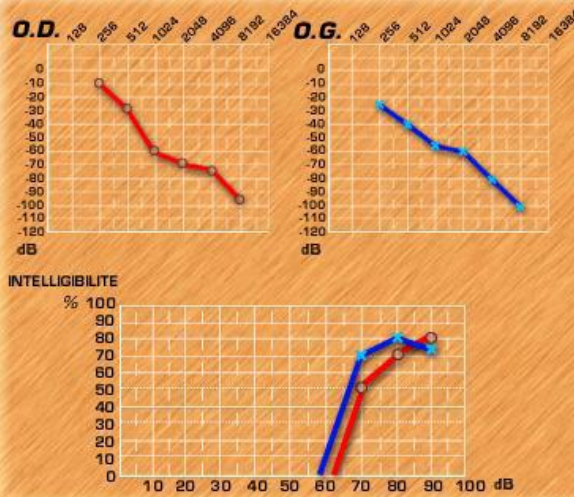
Test d'intelligibilité permet de déterminer le seuil et le maximum d'intelligibilité

AUDIOMETRIE TONALE ET VOCALE



Début de presbycusie avec chute sur les fréquences aiguës à l'audiométrie tonale, sans élévation importante du seuil d'intelligibilité à l'audiométrie vocale.

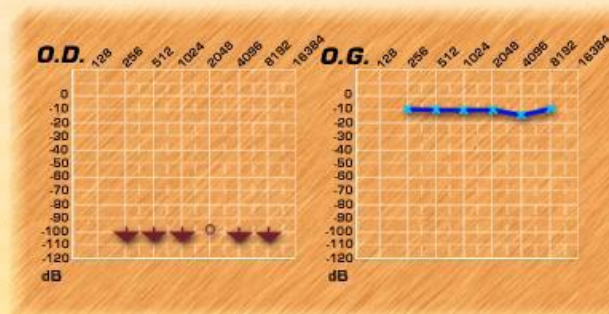
AUDIOMETRIE TONALE ET VOCALE



Le seuil d'intelligibilité est situé entre 65 et 70 dB.

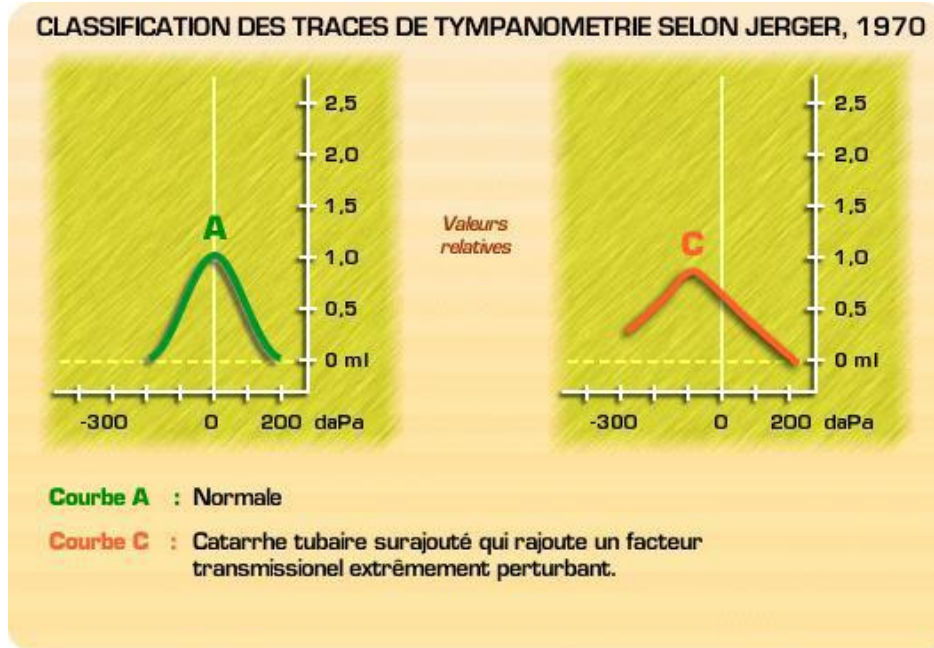
Le maximum d'intelligibilité n'atteint jamais 100% même à forte intensité.

AUDIOMETRIE TONALE



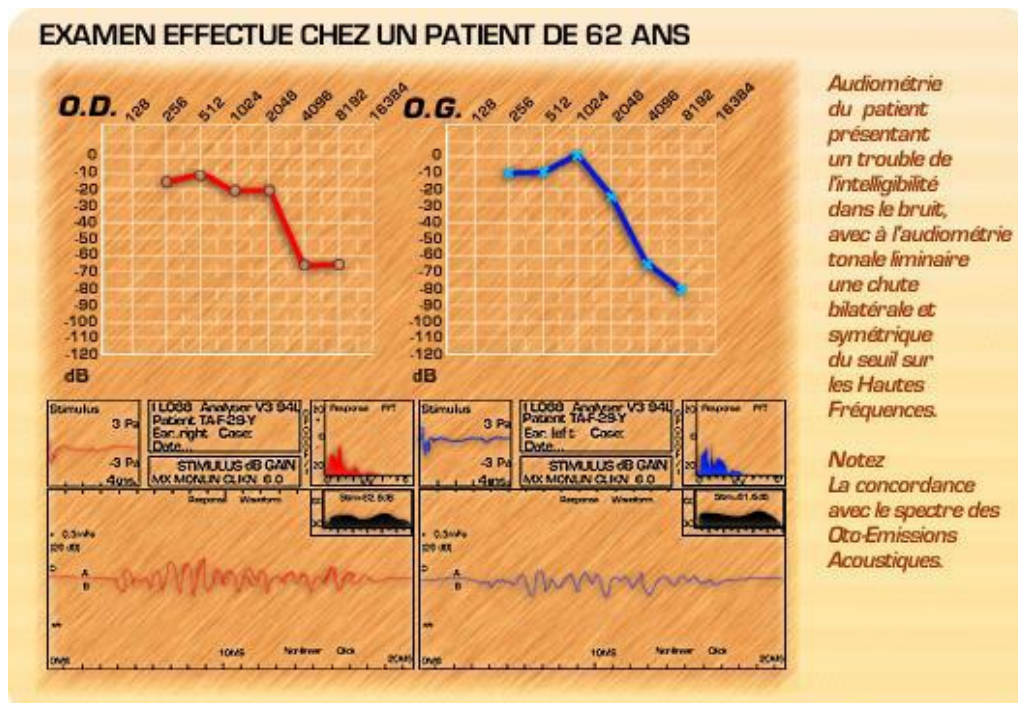
Cophose unilatérale droite

b-Impédancemétrie

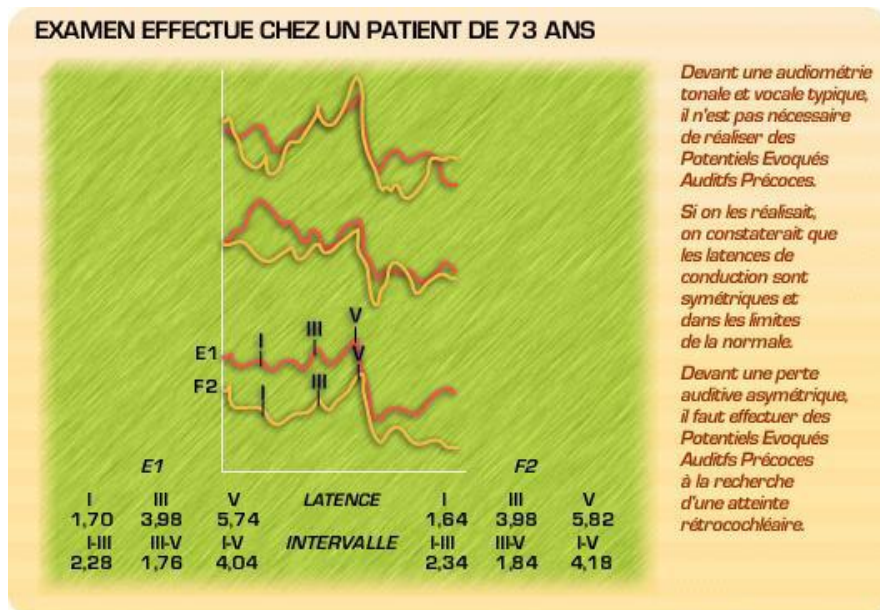


c-Oto-Emissions Acoustiques

Résultats obtenus sont utilisés en tant que marqueurs d'évolutivité de la presbyacousie [125]



d-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces



4-Biologie :

4-1 Génétique

Dans certaines maladies génétiques (trisomie 21, progéria, ...) :

- Il peut exister une surdité de perception liée à l'âge, accélérée et précoce.
- Les gènes en cause seraient mitochondriaux (ADN extranucléaire).

Certains traits génétiques non directement liés à l'audition peuvent l'affecter chez la personne âgée.

- Maladies métaboliques ou cardio-vasculaires d'origine génétique.

Des facteurs génétiques agissent particulièrement sur l'audition sans accélération générale du vieillissement :

- Les presbyacousies précoces familiales, de transmission autosomique dominante, représenteraient près de 10% des presbyacousies précoces.

- Les gènes ne sont actuellement pas connus.

4-2 Examens biologiques

Les examens biologiques ne sont d'aucune aide pour le diagnostic positif.

- Ils permettent de rechercher un facteur de risque vasculaire, qui par le biais de la microcirculation cochléaire, va entraîner une fragilisation supplémentaire de l'organe de CORTI.

5-Traitement :

5-1 Médical

Les espoirs d'amélioration ou de stabilisation par des médicaments sont encore à démontrer.

Certains facteurs étiologiques ou d'aggravation de la presbyacousie peuvent nécessiter un traitement spécifique ou des mesures préventives :

- Hyperlipémie.
- Hypertension artérielle.
- Tabagisme.
- Exposition au bruit.

5-2 Audioprothèse

L'appareillage acoustique amplificateur est la seule solution.

•Toute personne présentant une gêne sociale doit se voir proposer un appareillage en pratique, lorsque le seuil d'intelligibilité se situe au delà de 30 dB.

•Le caractère bilatéral et symétrique incite à proposer un appareillage bilatéral.

•La réadaptation prothétique doit être patiente, prenant en compte la lenteur d'idéation des personnes âgées, les capacités psychologiques, les troubles éventuels de la vue et de motilité pour la manipulation des commandes.

•Le soutien technique des médecins et des audioprothésistes, le soutien familial et des personnels des maisons de retraite est primordial.

Prise en charge audioprothétique du sujet presbyacousique.

Des tests psychoacoustiques :

•Ils peuvent être réalisés en complément des tests d'audiométrie classiques par les audioprothésistes dans certaines circonstances particulières, en particulier en cas d'adaptation prothétique difficile.

•Il s'agit de l'audiométrie vocale accélérée, du Gap-test par exemple.

5-3 Orthophonie

L'orthophonie n'est actuellement malheureusement pas assez sollicitée en cas de presbyacousie.

Son rôle est pourtant essentiel :

- Par l'apprentissage de la lecture labiale.
- Par le travail qui permet d'améliorer les suppléances mentales.
- Par le travail d'éducation auditive lors des premiers contacts avec la prothèse.
- Par un travail spécifique de la voix et de l'articulation qui peuvent présenter des altérations liées à l'âge (béance glottique par distension des cordes vocales, voix scandée des atteintes neurologiques, ...), mais également à l'hypoacousie.

E- Surdit  auto-immune

1-Signes fonctionnels :

a-Surdit 

Les surdit s auto-immunes font l'objet de nombreuses publications et controverses depuis une douzaine d'ann es.

Les caract ristiques de la surdit  sont mal d finies.

Pour MAC CABE (1979), c'est une surdit  de perception endocochl aire bilat rale mais souvent asym trique, progressive ou fluctuante, sur une p riode de quelques semaines   quelques mois.

La surdit  peut  tre initialement unilat rale.

Mais ce cadre s miologique initial a  t   largi par certains auteurs qui incluent certaines surdit s brusques, certaines surdit s lentement  volutives, voire certaines maladies de MENIERE dans le cadre des maladies otologiques auto-immunes.

b-Acouph nes

Des acouph nes peuvent  tre associ s   la surdit .

c-Vertiges

Des vertiges peuvent  tre pr sents.

d-Autres sympt mes

MAC CABE a d crit des paralysies faciales associ es au tableau cochl o-vestibulaire.

e-Maladies associ es

La surdit  auto-immune peut entrer dans le cadre d'une maladie auto-immune connue.

- Le syndrome de COGAN.
- Le syndrome de VOGT KOYANAGI HARADA.
- La polychondrite atrophiante.
- Le syndrome de GOUGEROT-SJOGREN.
- La maladie de BEHCET.

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

L'examen otoscopique est normal.

b-Acoumétrie

Si la surdité est asymétrique, le WEBER est latéralisé du côté de l'oreille la moins sourde. Si les pertes auditives sont symétriques, il n'y a pas de latéralisation de la perception sonore.

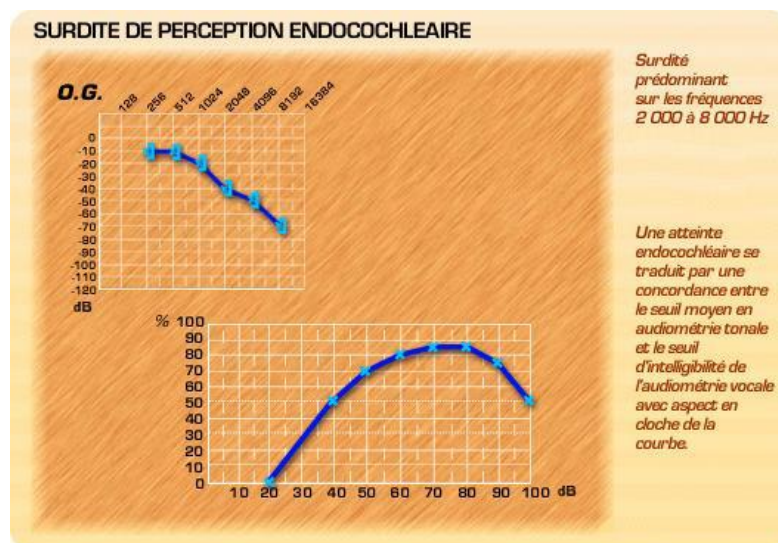
L'épreuve de RINNE est positive car les surdités auto-immunes sont d'origine endocochléaire.

c-Examen vestibulaire

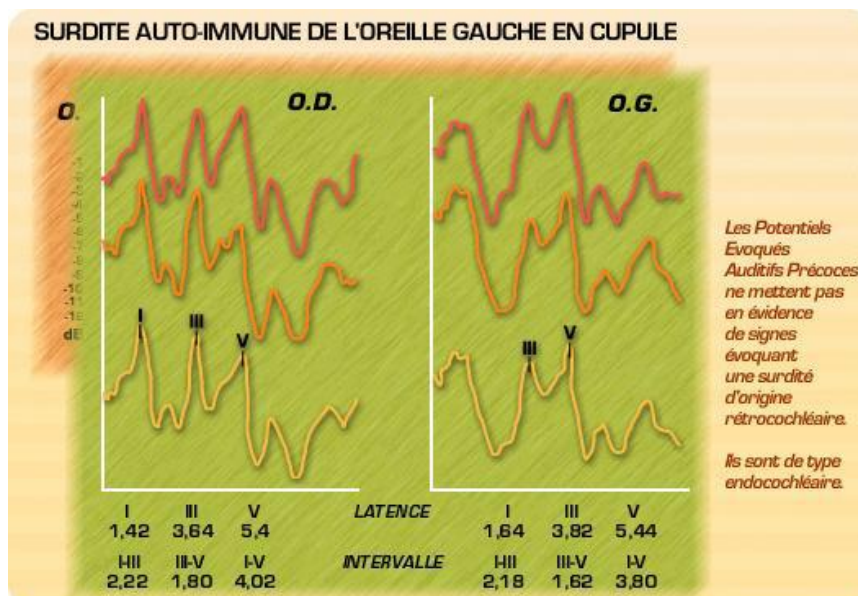
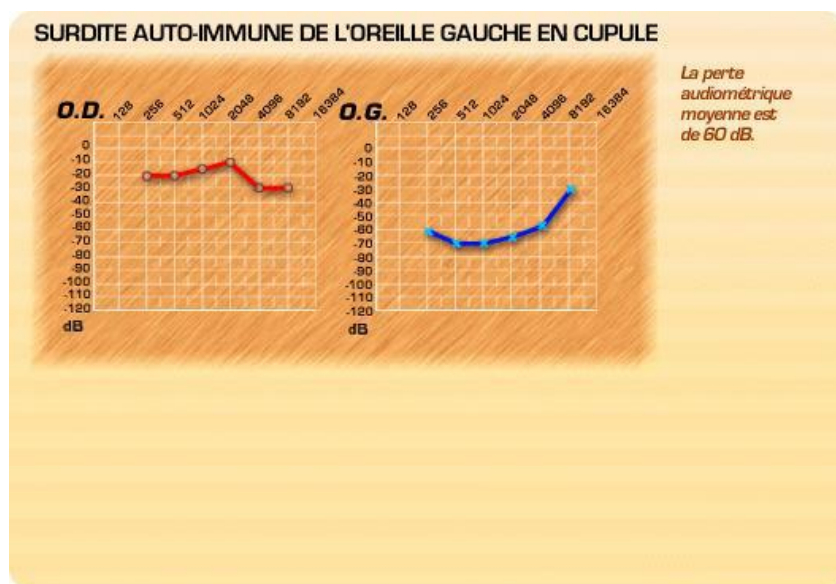
Les données de la littérature sont trop peu nombreuses pour donner un tableau clinique vestibulaire fiable.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie



b-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces



d-Vidéo-Nystamographie

Trop peu de données sont actuellement disponibles pour présenter des résultats cohérents sur les aspects Vidéo-Nystamographiques des maladies auto-immunes de l'oreille interne.

4-Biologie :

4-1 Anatomopathologie

L'examen anatomopathologie de l'oreille interne montre :

- Une dégénérescence bilatérale de l'organe de CORTI.

- Des amas de lymphoïdes et de plasmocytes dans le ligament spiral et la lame spirale.

- Un hydrops endolymphatique discret.
- De larges zones d'atrophie de la strie vasculaire.
- Les neurones cochléaires sont normaux.

4-2 Examens biologiques

Les nombreux tests biologiques proposés dans la littérature afin d'étayer le diagnostic de surdité auto-immune mettent en évidence la difficulté d'affirmer la nature auto-immune de cette affection.

Ø Les tests non spécifiques de l'oreille interne.

Ces tests sont le plus souvent réalisés afin de mettre en évidence un processus auto-immun.

Néanmoins, leurs résultats ne permettent pas d'affirmer le diagnostic de surdité auto-immune :

- Augmentation de la vitesse de sédimentation (dans 20% des cas).
- Taux élevé d'immunoglobulines sériques et du Liquide céphalo-rachidien.
- Taux élevé de C réactive protéine.
- Recherche positive de cryoglobuline.
- Présence d'anticorps non spécifiques (anti-noyau, thyroglobuline, micrososome, cellule pariétale gastrique, mitochondrie, micrososome hépatique et rénal, muscle lisse et strié, réticulum)
- Taux élevé d'immuns complexes circulants (dans 50% des cas).

Les tests spécifiques de l'oreille interne.

Ø L'immunofluorescence indirecte :

- Elle consiste à rechercher dans le sérum des patients des anticorps dirigés contre les antigènes cochléaires.
- Le tissu sur lequel est effectué ce test peut être d'origine humaine ou animale.
- Ce test permet de localiser les sièges anatomiques de fixation des anticorps.
- Les résultats des diverses équipes sont variables.

Ø La recherche d'anticorps par la technique de WESTERN-BLOT.

- Elle permet de déterminer le poids moléculaire de l'antigène cochléaire, cible des anticorps du patient.

- Les antigènes cochléaires sont séparés par électrophorèse en fonction de leur poids moléculaire.

- Les anticorps du patient sont appliqués sur cette préparation.

- Les résultats des diverses équipes sont variables.

Ø Le test de transformation lymphoblastique.

- Il explore l'immunité cellulaire.

- Les lymphocytes du sujet sont exposés à des antigènes cochléaires (extrait total d'oreille interne humaine, prélevé lors de voies translabyrinthiques).

- Si le lymphocyte est activé, cette activation est mesurable par l'incorporation de thymidine tritiée.

- La sensibilité de ce test est de 96%.

- Il n'est réalisé que par peu de centres dans le monde.

5-Evolution :

La surdité évolue en quelques mois vers une surdité bilatérale, sévère ou profonde.

6-Traitement :

a-Médical

Il n'existe pas de protocole universellement reconnu de traitement des surdités auto-immunes.

Deux médicaments sont usuellement proposés :

- La corticothérapie :

1 mg/kg/jour durant une dizaine de jours poursuivie par une corticothérapie à faible dose durant plusieurs semaines (1 mois à 3 mois selon les auteurs).

- Le cyclophosphamide :

2 à 3 mg/kg/jour durant 14 jours avec surveillance étroite de la numération formule sanguine.

- Certains ont proposé des plasmaphèreses, le méthotrexate.

b-Audioprothèse

La prothèse auditive est un complément souvent indispensable au traitement médical. [126, 127,128]

F- Surdit  brusque

Une surdit  brusque est une surdit  de perception endocochl aire d'apparition brutale sans  tiologie  vidente.

1-Signes fonctionnels :

a-Surdit 

- La surdit  est de d but brutale, sans prodrome, le plus souvent unilat rale, s'installant en quelques secondes ou quelques minutes.

- Elle peut  tre d couverte au r veil.

- L'importance de la perte peut  tre tr s variable, de quelques dizaines de d cibels   une cophose.

- Une sensation de pl nitude de l'oreille peut accompagner la surdit .

Cette surdit  affecte aussi bien les hommes que les femmes, d' ge variable.

- Deux pics d' ge sont classiquement d crits 30-40 ans et 55-60 ans.

- Son incidence serait comprise entre 5 et 20 pour 100 000 personnes.

b-Acouph nes

La pr sence d'acouph nes est fr quente.

- Leur tonalit  est variable.

c-Vertiges

Il n'y a jamais de vertiges.

- Il s'agit d'un syndrome cochl aire pur.

- La pr sence de vertiges doit faire douter du diagnostic.

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

L'examen otoscopique est normal.

b-Acoumétrie

La surdité étant le plus souvent symétrique, il n'y a pas de latéralisation de la perception sonore lors de l'épreuve de WEBER.

L'épreuve de RINNE est positive car les surdités liées à un traumatisme sonore brusque sont d'origine endocochléaire.

c-Examen vestibulaire

L'examen vestibulaire est normal.

Toute anomalie de l'examen vestibulaire doit faire remettre en doute le diagnostic de surdité brusque.

d-Examen neurologique

La survenue d'une surdité brusque doit faire rechercher par l'interrogatoire et par l'examen clinique une maladie neurologique.

Le but de cet examen est d'éliminer le diagnostic de surdité brusque idiopathique et de retrouver une étiologie connue de surdité de début brutal, en particulier une tumeur de l'Angle Ponto-Cérébelleux et du méat acoustique interne, une sclérose en plaques.

Une attention particulière sera portée à côté de l'examen vestibulaire, à l'étude clinique du nerf facial, du nerf trijumeau, des nerfs mixtes, d'un syndrome cérébelleux, de signes pouvant faire évoquer une hypertension intra-crânienne.

e-Examen cardio-vasculaire

La survenue d'une surdité brusque doit faire rechercher par l'interrogatoire et par l'examen clinique une maladie cardio-vasculaire.

Le but de cet examen est :

- D'éliminer le diagnostic de surdité brusque idiopathique.
- De retrouver une étiologie connue de surdité de début brutal, en particulier une hypertension artérielle, un prolapsus mitral en particulier dans la maladie de BARLOW.

f-Examen général

Un interrogatoire minutieux et un examen clinique doivent être systématiques chez un patient présentant une surdité brusque.

Le but de cet examen est d'éliminer le diagnostic de surdité brusque idiopathique et de retrouver une étiologie connue de surdité de début brutal :

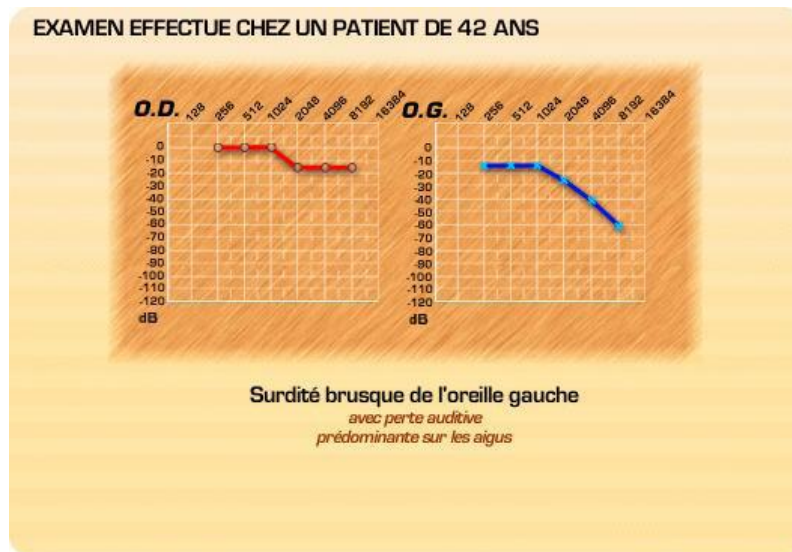
- Une infection virale récente.
- Une maladie hématologique (myélome, leucémies ...).
- La prise d'un traitement ototoxique.
- Un traumatisme sonore aigu.
- Une maladie auto-immune.

L'interrogatoire permet également d'éliminer facilement un syndrome labyrinthique dysbarique.

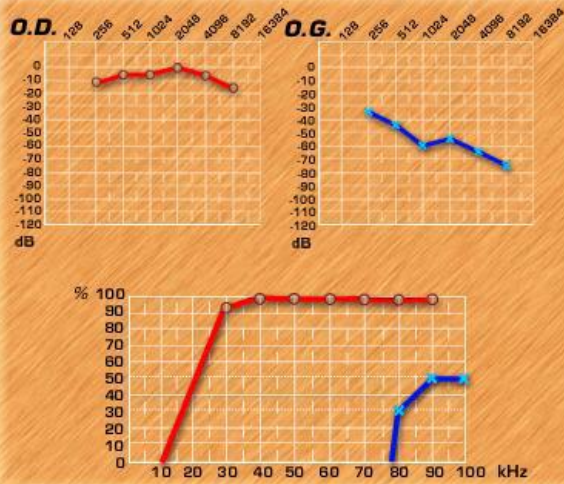
- Survenu au cours ou au décours d'un vol ou d'une plongée.
- Ces syndromes dysbariques sont souvent dissociés : la surdité et les acouphènes dominant le tableau.
- Plus rarement peuvent apparaître des signes vestibulaires.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie

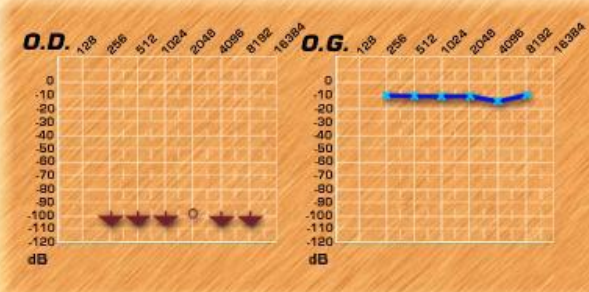


EXAMEN EFFECTUE CHEZ UN PATIENT DE 52 ANS



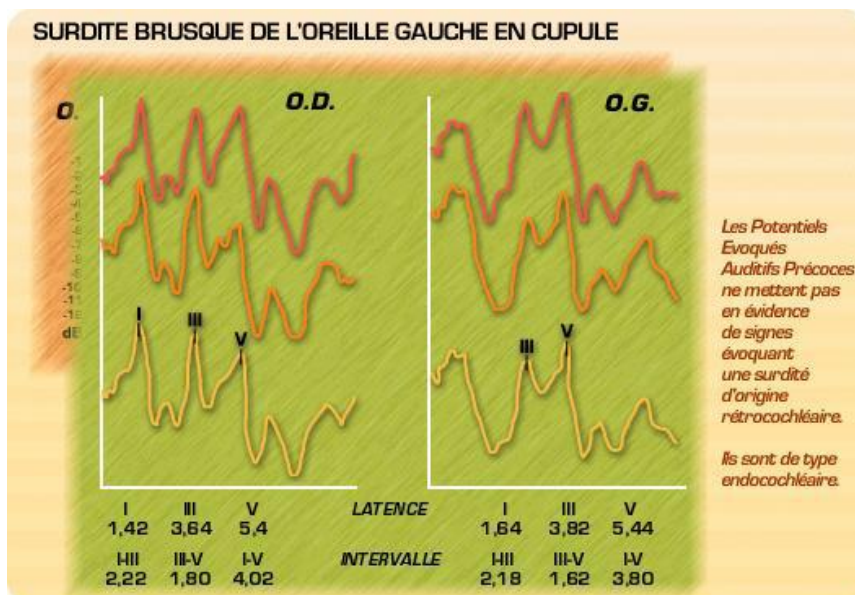
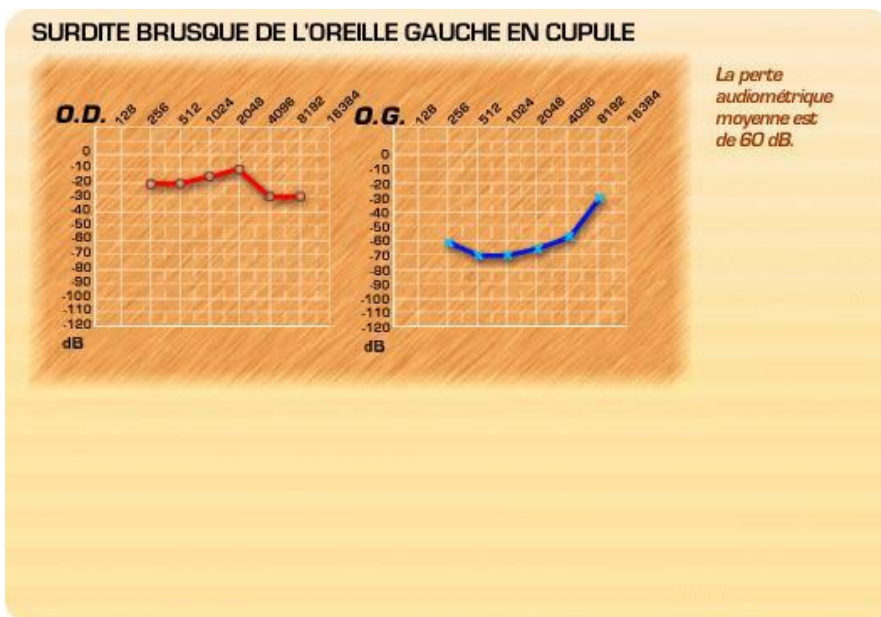
Surdité brusque de l'oreille gauche affectant toutes les fréquences.

EXAMEN EFFECTUE CHEZ UN PATIENT DE 29 ANS

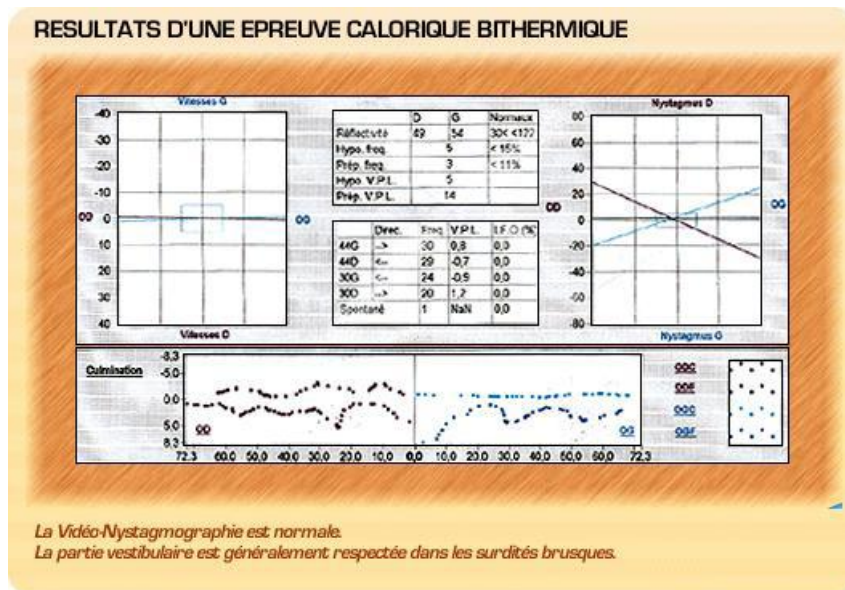


Cophose de l'oreille droite
par surdité brusque

b-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces



c-Vidéo-Nystamographie



4-Imagerie :

4-1 Scanner

Le scanner du rocher n'a aucune utilité dans le bilan d'une surdité brusque.

5-Biologie :

5-1 Anatomico-pathologie

Peu de données ont été publiées sur l'anatomico-pathologie des surdités brusques.

Les lésions décrites sont :

- Une atrophie de l'organe de Corti.
- Des destructions des neurones cochléaires afférents.

5-2 Examens biologiques

Les examens sanguins sont limités pour certains, extensifs pour l'autres.

Les examens de base sont :

- Une numération formule sanguine.
- Une vitesse de sédimentation.
- Un bilan lipidique.
- Une glycémie à jeun.

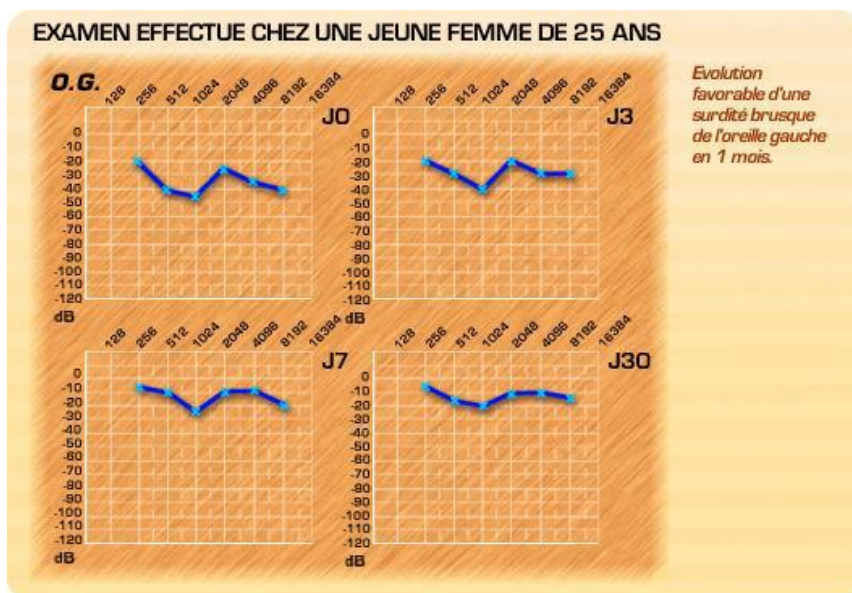
Certains auteurs préconisent la recherche d'une maladie auto-immune (voir surdité auto-immune) ou d'une infection virale par des examens sérologiques variés mais dont les résultats sont le plus souvent décevants.

6-Evolution

Guérison spontanée dans un grand nombre de cas

Evolution favorable sous traitement s'observe dans près de 2/3 des cas

L'évolution est d'autant moins favorable si : la surdité est profonde, qu'elle évolue depuis longtemps et qu'elle s'accompagne de vertiges [129]



7-Traitement :

7-1 Médical

La plupart des auteurs s'accordent sur la nécessité de mettre en route un traitement d'urgence : la surdité brusque est considérée comme une urgence neurosensorielle. Pour beaucoup, le traitement impose une hospitalisation, d'autres estiment que le traitement peut être mené en ambulatoire.

La liste impressionnante des traitements proposés dans les surdités brusques traduit le désarroi du milieu médical ORL devant cette pathologie ainsi que les incertitudes physiopathologiques. Il existe également de grandes variations dans la littérature dans les associations de ces divers traitements.

La liste des traitements proposée comprend :

- Les glucocorticoïdes.
- L'Oxygénothérapie Hyperbare.
- L'hémodilution normovolémique.
- Le carbogène.

- Les traitements à visée vasodilatatrice.
- Les anticoagulants.
- Les antiagrégants plaquettaires.
- Les médicaments antiviraux...

Les études randomisées contre placebo sont peu nombreuses (à peine une dizaine).

Il existe un certain consensus sur l'efficacité des glucocorticoïdes dans cette affection.

A l'opposé, il n'existe actuellement aucune étude ayant mis en évidence une action certaine des traitements vasodilatateurs, des anticoagulants, des antiagrégants plaquettaires, des traitements anti-viraux, du carbogène dans le traitement de la surdité brusque.

Néanmoins, la plupart des sociétés savantes recommandent des associations thérapeutiques sans une preuve formelle de leur efficacité.

La plupart des traitements proposés sont prescrits à partir de notions hypothétiques de physiopathologie.

7-2 Oxygénothérapie Hyperbare

L'Oxygénothérapie Hyperbare consiste à placer le patient dans un caisson hyperbare, monoplace ou multiplace, pendant une durée de 90 mn, à raison d'une séance quotidienne à 2,2 ATA avec inhalation d'oxygène pur et perfusion de médicaments vasodilatateurs.

- Une surveillance stricte neurologique et cardiovasculaire doit permettre de dépister les premiers signes d'hyperoxie.

- La durée du traitement varie selon les auteurs de 8 jours à 3 semaines.

7-3 Audioprothèse

La prothèse auditive est un complément souvent indispensable au traitement médical

L'audioprothèse est parfois nécessaire lorsque la surdité brusque est socialement invalidante. [130]

G- Surdit  de l'enfant

Il existe des doutes sur l'audition de l'enfant.

C'est environ 50% des circonstances de d couverte de la surdit .

Il n'y a pas de pathologie qui impose une d marche de d pistage d lib r e, mais certains signes orientent vers une possible hypoacousie : c'est le cas le plus fr quent.

Le diagnostic est souvent tardif, surtout s'il s'agit d'un premier enfant car les parents manquent alors de points de comparaison.

1-Signes d'appel :

a-Surdit 

Les signes qui doivent alerter sont :

- L'enfant est trop calme.
- L'enfant n'est pas int ress  par le monde sonore.
- L'enfant ne r pond pas   l'appel de son nom au del  de la premi re ann e.
- L'instituteur/trice a des doutes sur l'audition de l'enfant.

La surdit  n'est pas une maladie mais un sympt me.

La particularit  de la surdit  de perception de l'enfant (appel e commun ment et par abus de langage "surdit  de l'enfant") est d'entra ner un retentissement :

- Sur la compr hension et donc le d veloppement du langage oral.
- Eventuellement sur le comportement par le biais de l'isolement sensoriel.
- Sur le sch ma  ducatif.
- Et donc in fine sur l'int gration sociale   la communaut  majoritaire des entendants.

b-Retard de langage

∅ Chez le nourrisson :

L'enfant babille   partir de 2   3 mois (m me en cas de surdit  totale cong nitale), mais ce babil n'est pas remplac  par les pr mices d'un langage oral : les  missions vocales sont de plus en plus rares et pauvres.

L'enfant pr sente un retard de langage oral.

Ainsi les rep res concernant l'acquisition du langage oral sont importants   conna tre :

- Premiers mots identifiables par l'entourage proche à 12 mois.
- Stock lexical d'environ 10 à 20 mots à 18 mois.
- Association de mots voire petites phrases à 24 mois.

Ø Chez l'enfant :

Les signes qui doivent alarmer sont :

- Le langage oral ne se développe pas, ou bien il est imparfait.

Bien sûr au maximum il n'y aura aucun langage oral, ce qui a fait parler à tort de "sourds-muets" car l'existence complète et totalement fonctionnelle des organes de la phonation fait qu'un sourd total n'est jamais muet même si son langage oral est très pauvre voire nul; le corollaire est qu'un enfant sourd est accessible à une démutisation si la prise en charge thérapeutique est adéquate.

Il ne faut pas confondre langage et parole.

- Il existe un trouble de la parole.
- Il existe un trouble de l'articulation.
- Le langage et la parole jusqu'à présent normaux, régressent; ceci doit faire évoquer l'apparition d'un déficit auditif dans le cadre d'une surdité progressive d'origine génique. [131]

c-Autres signes

Difficultés scolaires pouvant conduire à un retard scolaire :

- Confusion des phonèmes.
- Difficultés d'apprentissage de la lecture.

L'enfant semble distrait.

Troubles du comportement qui fausse l'orientation :

- Irritabilité.
- Apathie.
- Angoisse.

d-Dépistage systématique

La possibilité d'un dépistage universel de la surdité de l'enfant en période néonatale est actuellement l'objet d'un débat.

Certains pays l'ayant déjà institué.

Ce dépistage peut être réalisé au moyen :

- Des Oto-Emissions Acoustiques.
- Des Potentiels Evoqués Auditifs.

Le dépistage peut être ciblé sur des populations données dites à risque.

Dès la naissance :

•Certaines circonstances imposent que les procédures de dépistage soient mises en oeuvre immédiatement en période néonatale, car une surdité doit être recherchée de parti pris, le nouveau-né présentant des facteurs de risques.

Au delà, l'enfant est normo-entendant mais une affection intercurrente impose que soit recherchée une surdité séquellaire.[132,133]

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

L'otoscopie est en règle générale normale.

Sauf lorsqu'existent :

•Une agénésie majeure de l'oreille (absence de Conduit Auditif Externe et de membrane tympanique).

•Une malformation mineure des osselets qui est suspectée dans certains rares cas derrière un tympan normal.

•Lorsque l'enfant présente une surdité par otite chronique.

b-Examen vestibulaire

L'interrogatoire :

Rarement réalisé chez l'enfant, il peut apporter des informations d'ordre étiologique.

La recherche clinique des signes vestibulaires est adaptée à l'âge :

• Le Nystagmus d'excentration est recherché au moyen de la fixation d'un jouet chez le tout petit.

• Le Nystagmus spontané est recherché également.

• L'analyse de la poursuite et des saccades recherche une atteinte plutôt centrale.

- Le contrôle du Nystagmus se fait chez le tout petit en le tenant dans les bras, la tête maintenue fixe par une main de l'examineur, l'examineur fixant l'enfant dans les yeux.

c-Examen neurologique

Cet examen permet :

- De s'assurer de l'absence de handicap psychomoteur surajouté ou bien d'en tenir compte s'il existe.

Tout handicap surajouté à la surdité ayant des répercussions directes sur le programme de prise en charge (lourdeur accrue de la prise en charge, interférence des handicaps).

- De rechercher des signes pouvant conduire à classer la surdité dans une association syndromique d'origine génétique.

d-Examen général

Cet examen permet :

- De s'assurer de l'absence de handicap surajouté ou bien d'en tenir compte s'il existe.

Tout handicap surajouté à la surdité ayant des répercussions directes sur le programme de prise en charge (lourdeur accrue de la prise en charge, interférence des handicaps).

- De rechercher des signes pouvant conduire à classer la surdité dans une association syndromique d'origine génétique

L'examen Oto-Rhino-Laryngologique est complet, en particulier à la recherche d'une malformation

Cervico-faciale, réalisé dans le même but que l'examen général.

e-Bilan de langage

Les différentes facettes du langage oral sont étudiées :

- Niveau de langage, en compréhension, et en expression.
- Recherche d'un retard de parole.
- Examen de l'articulation.

Cet examen tient compte des aptitudes de l'enfant et de l'environnement familial.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie

La profondeur de la surdité conditionne en partie le pronostic.

La classification internationale se base sur le calcul de la moyenne du seuil des fréquences 500, 1000 et 2000 Hz (les fréquences pour lesquelles le seuil est trop élevé pour être retrouvé par l'audiométrie tonale, sont notées à 120 dB) :

- L'audition normale < 20 dB

- La déficience auditive légère de 20 à 40 dB

à ce niveau, tous les éléments de la parole courante ne sont pas identifiés.

- La déficience auditive moyenne de 40 à 70 dB le seuil vocal se situe globalement au niveau de l'intensité d'émission de la parole normale.

- La déficience auditive sévère de 70 à 90 dB de perte seule la parole émise à forte intensité est perçue.

- La déficience auditive profonde au delà de 90 dB aucune parole n'est perçue, la mutité est quasi inéluctable si l'enfant n'est pas appareillé, et éduqué de manière spécifique.

Il est possible de tester cliniquement l'audition d'un enfant quel que soit son âge.

Ø Jusqu'à 3 mois :

La recherche des réflexes archaïques est faite secondairement à la délivrance de stimuli acoustiques.

Au maximum on observe un éveil et une extension-abduction des bras (Réflexe de MORO).

Quelquefois ce réflexe est frustré et alors difficile à interpréter (simple réflexe cochléo-palpébral par exemple).

En France on emploie le babymètre de VEIT et BIZAGUET qui délivre des intensités d'environ 70 dB.

Ø De 3 mois à 2 ans :

On emploie la recherche des Réflexes d'Orientation-Investigation (ROI), au moyen de jouets sonores calibrés en timbre et intensité.

Les réactions concernent la motricité des globes oculaires, de la tête et quelquefois du corps en entier, de manière globale ou bien dissociée.

Ø A partir d'environ 2 ans :

On emploie la recherche des Réflexes d'Orientation Conditionnée (ROC), au moyen d'un "peep-show box" ou d'un "ciné-show box", en champ libre (c'est-à-dire les deux oreilles ensemble).

Ø A partir de 3 ans :

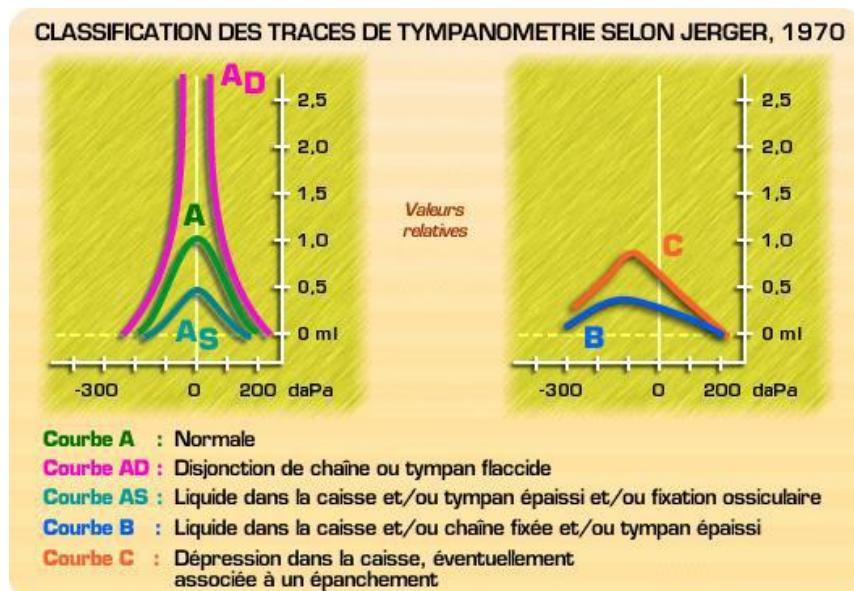
La recherche des Réflexes d'Orientation Conditionnée peut concerner les oreilles séparées.

L'enfant est conditionné à effectuer une tâche motrice (appui sur un bouton par exemple), gratifiante (défilement d'une vidéo ou d'un diaporama) lors de la perception d'une stimulation sonore.

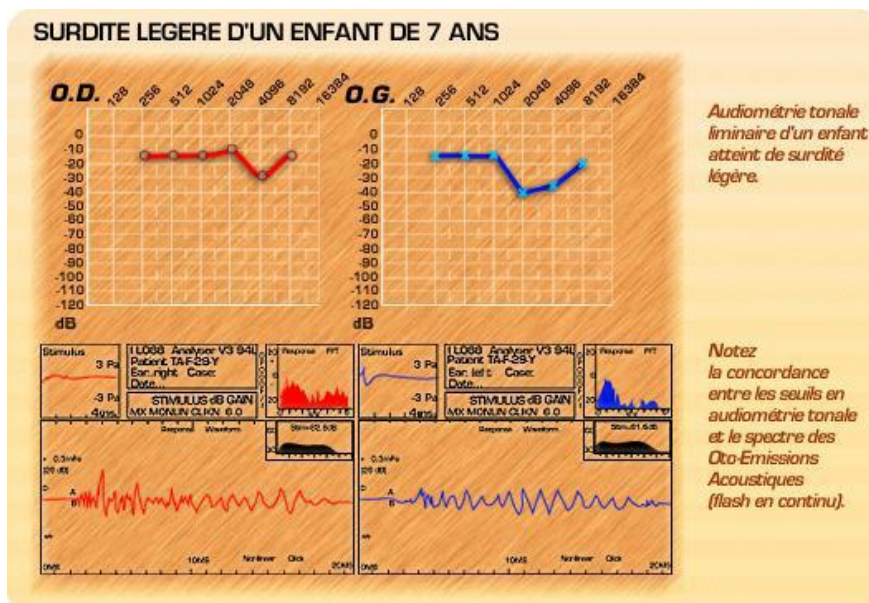
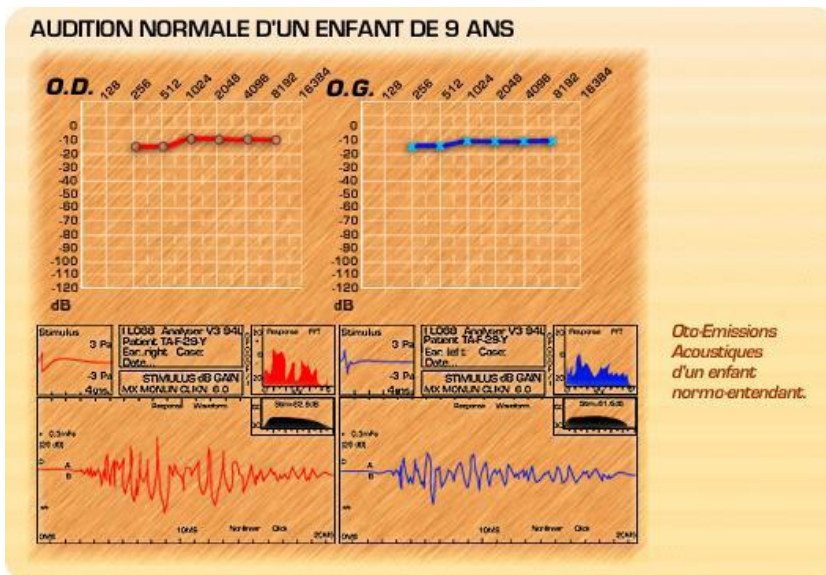
Ø A partir de 4 ans au mieux :

Audiométrie tonale et vocale en champ libre ou au casque, au moyen de listes cochléaires adaptées à l'âge.

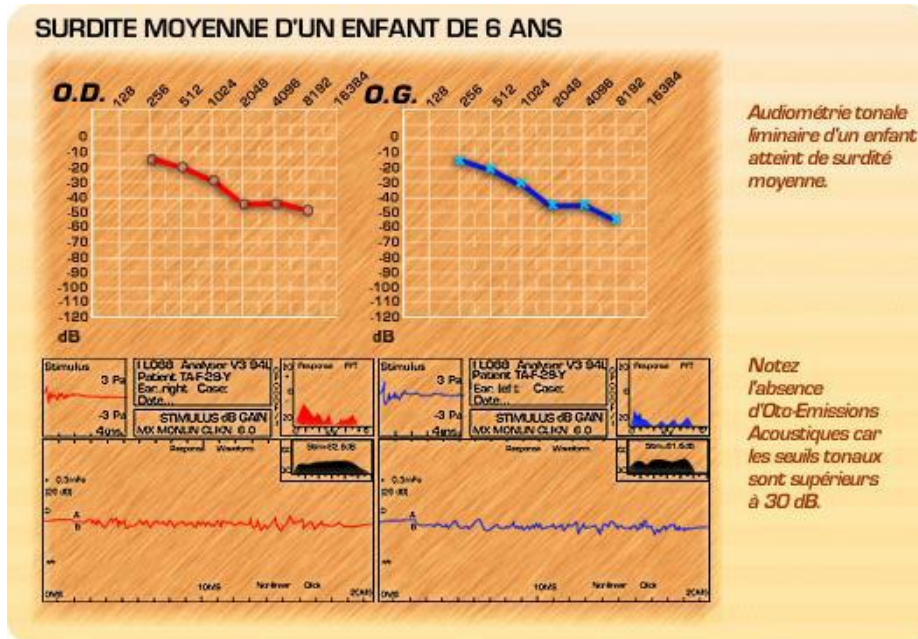
b-Impédancemétrie



c-Oto-Emissions Acoustiques



d-Oto-Emissions Acoustiques



e-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces

4-Imagerie :

4-1 IRM

Elle permet de rechercher :

Une dysplasie du labyrinthe membraneux :

- Par l'emploi de séquences CISS ou PSIF.

Une disparition de l'hypersignal des liquides labyrinthiques :

- Témoignant d'une disparition de ceux-ci, remplacé soit par une fibrose, soit par une ossification (lors des traumatismes crâniens, de l'otospongiose, mais surtout des séquelles de méningite bactérienne).

Une exceptionnelle agénésie du nerf cochléaire.

4-2 Scanner

Elle permet de définir :

- L'extension d'un cholestéatome.
- L'existence d'une malformation de la pyramide pétreuse.

5-Etiologies :

5-1 Surdités génétiques

On estime que les causes génétiques représentent plus de la moitié des surdités congénitales profondes.

• Toutefois, elles passent souvent ignorées du fait de la fréquence des formes récessives.

• La génétique moléculaire a permis d'identifier les gènes impliqués dans les surdités génétiques, et donc de découvrir qu'une large part des surdités sporadiques était d'origine génétique.

5-1-1 OREILLE MOYENNE / SURDITES DE TRANSMISSION

Soit agénésie existant dès la période néonatale :

Elles peuvent être mineures avec atteinte uniquement des osselets.

Classification de Teunissen concernant les aplasies mineures (ne touchant que les osselets) :

- Stade I Ankylose isolée de l'étrier.
- Stade II Ankylose de l'étrier et anomalie du marteau et/ou de l'enclume.
- Stade III Anomalie de la chaîne ossiculaire avec platine mobile.
- Stade IV Aplasie ou dysplasie sévère des fenêtres.

Elles peuvent être majeures avec agénésie du pavillon, atrésie du conduit auditif externe, anomalies ossiculaires, voir de l'oreille interne.

Elles peuvent être unilatérales, ou bien bilatérales.

Elles sont isolées ou bien associées à des anomalies faciales (syndrome de FRANCHETTI-TREACHER-COLLINS, ou bien de GOLDENHAR).

Soit à révélation tardive :

- Otospongiose, elle se révèle exceptionnellement dès l'enfance.
- Maladie de VAN DER HOEVE, ou ostéogénèse imparfaite, ou maladie des os de verre.

Elle est due à une anomalie du collagène.

Elle se manifeste par une fragilité osseuse dès l'enfance avec fractures multiples, des dents fragiles et translucides, la plupart des patients sont de petite taille.

5-1-2 OREILLE INTERNE / ANATOMO PATHOLOGIE

Les anomalies génétiques peuvent toucher :

La formation de l'oreille interne (morphogénèse), elles se traduisent par des malformations macroscopiques

Visualisées par la tomodensitométrie, les atteintes du labyrinthe membraneux et du labyrinthe osseux sont associées.

- Aplasie totale de la cochlée de MICHEL (arrêt du développement au 25^o jour de vie intra-utérine).

- Aplasie cochléaire partielle de MONDINI (arrêt entre le 40^o et le 70^o jour) : un tour et demi de spire au lieu de deux et demi, avec parfois une cavité cochléo-vestibulaire commune pseudo-MONDINI).

- Dilatation de l'aqueduc du vestibule principalement.

- Pathologie du Conduit Auditif Interne (agénésie du nerf cochléaire, sténose ou dilatation du CAI).

Différentiation histologique (histogénèse).

Dans 80% des cas la cochlée est macroscopiquement normale; il s'agit d'atteintes du labyrinthe membraneux sans atteinte du labyrinthe osseux.

Plusieurs types sont décrits :

- Atteinte type SCHEIBE (anomalies de la strie vasculaire, de l'organe de Corti, de la membrane tectoriale et détachement de la membrane de Reissner).

- Atteinte type BING-SIEBENMANN (identique à celle de SCHEIBE, mais en plus atteinte du ganglion spiral et des fibres nerveuses).

- Atteinte type ALEXANDER (hypoplasie de l'organe de Corti et des cellules ganglionnaires du tour basal, se traduisant par une surdité sur les fréquences aiguës).

5-1-3 OREILLE INTERNE /a- SYNDROMIQUES

Elles représentent 20% des surdités génétiques de l'enfant.

- Il existe actuellement plus de 100 affections répertoriées.

- Soit la surdité est au premier plan, soit elle n'est qu'en arrière plan derrière un autre handicap.

Toutes les altérations chromosomiques peuvent être en cause (trisomie 21, trisomie 13, trisomie 18, syndrome de TURNER, caryotype 45 XO, ...).

Associées à un trouble de la pigmentation :

- Syndrome de KLEIN-WARDENBURG (ou de MENDE) :

2% des surdités congénitales, 1% des surdités génétiques, soit 1/270 000 naissances viables.

- Autres syndromes avec dépigmentation (la lentiginose profuse, l'albinisme généralisé, etc...).

Associées à des anomalies crânio-faciales :

- Maladie de CROUZON (hypoplasie du massif facial, bosse frontale médiane, hypertélorisme, exophtalmie, crânio-sténose) où la surdité est mixte.

- Autres syndromes (oto-digital de MOHR, oculo-dento-digital de GORLIN, ...).

Associées à une anomalie oculaire :

- Syndrome d'USHER. Association d'une surdité de perception et d'une rétinite pigmentaire.

Autres syndromes :

- COCKAYNE associant surdité, rétinite pigmentaire, nanisme et troubles neurologiques.

- HALLGREN associant rétinite pigmentaire, surdité, troubles mentaux et ataxie.

- REFSUM associant rétinite pigmentaire, ichtyose, dissociation albumino-cytologique à l'examen du liquide céphalo-rachidien, polyneuropathie périphérique et ataxie cérébelleuse à l'adolescence.

Autres syndromes (ALSTRÖM, NORRIE, ...).

Associées à des malformations des extrémités :

- Syndrome des pieds et des mains fendus de WILDERWANCK.

Autres syndromes (onychodystrophies, ...).

Associées à des troubles neurologiques :

- Maladie de FRIEDREICH (transmission autosomique récessive).

Associées à une atteinte rénale :

- Syndrome d'ALPORT, représente 1% des surdités génétiques.

L'acidose tubulaire rénale à transmission autosomique récessive détermine une surdité modérée à sévère.

Associées à des maladies métaboliques :

- Syndrome de PENDRED (surdité de perception, goitre euthyroïdien diffus puis multi nodulaire, quelquefois hypothyroïdie; le diagnostic repose sur le test au perchlorate qui est positif).

- Maladie de TAY-SACHS

Sphingolipidoses.

- Les Mucopolysaccharidoses ou dysplasies spondylo-épiphysaires sont rares à transmission autosomique récessive, sauf dans le type II qui est lié au sexe.

Maladie de WILSON ou dégénérescence lenticulaire juvénile associant trouble du métabolisme du cuivre, tremblements, rigidité spasmodique, ictère, et surdité.

Son pronostic est transformé par l'utilisation de chélateurs du cuivre.

- Syndrome de WOLFRAM

Association à un diabète insipide et une atrophie optique.

Autres associations :

- Syndrome de JERVELL et LANGE-NIELSEN associant surdité de perception, et espace Q-T long à l'Electro-cardiogramme responsable de syncopes quelquefois mortelles, le pronostic vital ne dépasse pas l'âge de 20 ans.

- Syndrome de KLIPPEL-FEIL (surdité de perception, fusion des vertèbres cervicales donnant un aspect d'homme sans cou).

Transmission polygénique qui touche surtout les femmes.

- Syndrome de FANCONI associant anémie congénitale et surdité de perception.

Des malformations (absentes dans 30% des cas) peuvent être associées : pigmentation cutanée, anomalies squelettiques, microcéphalie et retard psychomoteur. La gravité de la maladie tient à l'atteinte hématologique.

La transmission est autosomique récessive.

- Syndrome de MARFAN par anomalie du collagène, avec association à une hyperlaxité ligamentaire et une luxation du cristallin quelquefois.

5-1-4 OREILLE INTERNE / b-NON SYNDROMIQUES

Autosomiques récessives :

- Dans 85 à 90% des cas.

Elles touchent 1 enfant sur 2 000.

- C'est en général une surdité de perception profonde congénitale, mais il existe aussi des surdités récessives évolutives qui passent par tous les degrés de légère à profonde.

- Plus de 50 gènes sont en cause; 15 sont identifiés.

- Les mutations du gène de la Connexine 26 sont responsables d'environ 50% des surdités récessives, et également d'une petite proportion de surdités dominantes.

Autosomiques dominantes :

- Elles sont plus rares mais plus évidentes.

- Il s'agit en général d'une surdité qui évolue progressivement avec l'âge, de légère à sévère.

- La plupart prédominent sur les fréquences aiguës.

- Certaines formes audiométriques touchent soit préférentiellement les fréquences graves, soit les fréquences intermédiaires de 1 000 et 2 000 Hz.

Mitochondriales :

- Fréquence inconnue.
- Transmission maternelle.
- Surdités prélinguales ou progressives.

Liées à l'X :

- Rares.
- Surdité plus sévère et plus précoce chez les garçons.
- Il peut s'agir de surdité de perception congénitale ou progressive, ou de surdité mixte (de perception et de transmission) associée à une fistule péri-lymphatique (syndrome de GUSHER).

Des anomalies tomodynamométriques de l'oreille interne sont alors notées.

5-1-5 RETROCOCHLEAIRES

Il s'agit exclusivement de la Neurofibromatose de type II (NF2) :

Le neurinome de l'acoustique est exceptionnel chez l'enfant et s'intègre volontiers dans le cadre d'une NF2.

- Son incidence est estimée entre 1/50 000 et 1/33 000 naissances viables.
- Il existe des tumeurs neurales multiples.

La surdité n'existe pas dès la naissance.

- La transmission est autosomique dominante à pénétrance forte, mais à expressivité variable.

Les mutations de NOVO sont fréquentes.

Les critères diagnostiques de la NF2 sont :

- L'existence d'un schwannome bilatéral du nerf vestibulaire (dénomination moderne du neurinome de l'acoustique), d'apparition en général précoce (quelquefois dans l'enfance, en moyenne à l'âge de 20 ans).

- Un parent du premier degré porteur d'une NF2 et, soit existence d'un schwannome unilatéral du nerf vestibulaire neurinome, soit présence d'un des critères suivants : neurofibrome cutané, gliome du chiasma, neurofibrome intra-crânien, méningiome, cataracte capsulaire postérieure juvénile.

5-2 Surdités acquises

Elles peuvent être congénitales ou bien acquises après la naissance.

Le diagnostic étiologique repose sur :

- La date d'apparition du trouble auditif.
- Son importance.
- L'allure de la courbe audiométrique.
- L'examen local, régional et général à la recherche d'une malformation.
- L'existence éventuelle d'un retard psychomoteur.
- Un éventuel contexte familial ou bien une enquête familiale systématique.
- L'anamnèse concernant le déroulement de la grossesse et de l'accouchement, ainsi que la période néonatale.
- L'enquête sérologique.

- La biologie moléculaire (actuellement pas réalisée de manière routinière), éventuellement l'imagerie médicale.

5-2-1 PRENATALES

Elles représentent environ 7% des surdités congénitales.

Foetopathies :

- La Rubéole

(le risque est maximal entre la 7^o et la 10^o semaine de gestation, mais persiste jusqu'au 5^o mois), entraînant soit une surdité isolée bilatérale en général sévère, soit associée à des malformations cardiaques, des troubles oculaires, un retard mental. Importance de la vaccination des filles non-immunisées naturellement avant l'âge de la procréation, ou de la vaccination systématique.

Le diagnostic est sérologique : présence d'IgM pendant 6 mois après la naissance, puis au delà présence d'IgG chez un enfant non vacciné.

- Le Cytomégalovirus

(10% des infections seront symptomatiques, la surdité bilatérale est présente dans 20% des cas et est parfois évolutive, elle est associée à un retard mental dans 60% des cas).

Le diagnostic se fait par dosage des IgM dans le sang du cordon et par recherche du virus dans les urines du nouveau-né.

- La Toxoplasmose congénitale n'est symptomatique que dans 10% des cas, pouvant s'associer à la surdité une chorioretinite, une hydrocéphalie et des calcifications intracrâniennes.

Le traitement préventif repose sur la Spiramycine en cas de positivité de la sérologie au cours de la grossesse.

Le diagnostic repose sur l'amniocentèse avec culture du liquide amniotique, recherche d'IgM dans le sang foetal et échographie du cerveau foetal.

- La Syphilis congénitale dont le tableau est différent selon que la contamination soit précoce (surdité et retard mental majeur au premier) ou tardive (surdité d'installation et d'intensité variables).

La Syphilis congénitale est une cause de surdité brusque tardive chez l'enfant.

- L'Herpès.

Ototoxiques traversant le placenta :

- Les aminoglycosides.
- La thalidomide (association avec une phocomélie).
- La quinine.
- Les anticonvulsivants.

• Mais également un tiers des enfants nés de mère alcoolique seront malentendants; d'autres problèmes médicaux sont ajoutés (retard de croissance intra-utérin, dysmorphie faciale).

Autres causes plus rares :

- Hémorragie des premiers mois de grossesse.

Diabète mal équilibré.

- Irradiation du petit bassin maternel.
- Alcoolisme maternel.

5-2-2 NEONATALES

Toute circonstance pathologique sévère peut entraîner une surdité et doit déclencher une démarche de dépistage ciblé de la surdité de l'enfant.

- Souffrance foetale aiguë avec anoxie.

• Hyperbilirubinémie : entraînant un ictère nucléaire, pouvant s'associer à des lésions d'ordre neurologique.

La cause principale en est l'incompatibilité sanguine foeto-maternelle Rhésus, dont la prévention et le traitement sont actuellement parfaitement codifiés.

• Prématurité : importante associée à un poids de naissance inférieur à 1 500 grammes.

- Méningite néonatale.

• Traitement d'une infection néonatale grave : par antibiotiques ototoxiques (aminoglycosides par exemple).

• Association de différents facteurs de risque : acidose, hypoxie, hypothermie, infection, aminosides, hémorragie cérébroméningée, manoeuvres de réanimation

néonatale, ototoxicité du bruit des couveuses qui délivrent des intensités sonores supérieures à 80 dB sur les fréquences graves, ...

5-2-3 POSTNATALES

Infections :

Toute atteinte inflammatoire sévère de la caisse du tympan (par exemple par otite chronique

choléstéatomateuse) peut se compléter de labyrinthisation.

Les méningites :

- Elles représentent environ 9% des surdités acquises de l'enfant.
- Par atteinte labyrinthique directe, plus ou moins associée à une névrite de la VIII^e paire crânienne.

- Dès le stade de bactériémie (donc atteinte auditive précoce).

- Surtout en cas d'atteinte par le Pneumocoque, puis par *Hæmophilus Influenzæ*, et enfin par Méningocoque.

- Atteintes auditives en générale sévères ou profondes, toujours bilatérales.

Le pronostic peut-être également neurologique, par le biais des séquelles associées.

Le bilan auditif doit se faire dès que possible, en effet, l'évolution de la labyrinthite peut se faire vers une fibrose voire une ossification endocochléaire rendant l'introduction d'un porte électrode difficile voire impossible en cas de réhabilitation d'une surdité profonde ou totale par implantation cochléaire.

Toute méningite à Pneumocoque ou toute méningite récidivante doit faire rechercher une malformation du rocher par une tomодensitométrie, source de contamination méningée d'origine rhinopharyngée via l'oreille moyenne.

Les oreillons :

- C'est la cause la plus fréquente de surdité unilatérale définitive. Le risque est de 1/20 000.

- Il n'y a pas de relation entre l'intensité de l'atteinte générale (température, parotidite, méningite, etc...) et le risque auditif. La perte de l'audition peut en être la seule manifestation, avec alors des vertiges dans 50% des cas.

- La surdité passe souvent inaperçue chez le jeune enfant et ne sera découverte que dans la grande enfance.

La perte de l'audition est en général unilatérale, mais il existe des atteintes bilatérale. La surdité est en général totale. Ceci plaide pour une vaccination précoce des enfants.

La rougeole, la varicelle, la grippe :

- Donnent plus rarement des atteintes auditives chez l'enfant.

Tumeurs :

Le neurinome de l'acoustique :

- Ne s'intégrant pas dans le cadre d'une Neurofibromatose de type II est exceptionnel chez l'enfant.

D'autres tumeurs de l'enfant :

- Peuvent être responsables de surdité en général unilatérale : tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, rhabdomyosarcomes de la pyramide pétreuse, infiltrats leucémiques, etc...

- Les traitements mis en oeuvre peuvent eux-mêmes être source de surdité : irradiation (par névrite de la VIII^o paire crânienne, ou bien par Otite Séro-Muqueuse par inflammation de la trompe d'Eustache en cas d'irradiation de la base du crâne), emploi de médicaments ototoxiques (Cis Platine par exemple).

Fractures du rocher :

Ototoxicité liée au bruit :

- Les baladeurs peuvent être dangereux pour l'oreille interne si les intensités de sortie sont importantes, et si l'utilisation quotidienne à pleine puissance est réalisée plusieurs heures par jour.

6-Traietment :

6-1 Audioprothèse

L'appareillage amplificateur peut et doit être prescrit le plus précocement possible après la date du diagnostic et la détermination exacte du seuil de perception.

Caractéristiques essentielles de l'appareillage de l'enfant :

• Les réglages efficaces sont difficiles à trouver et ainsi ce type d'appareillage doit être confié à des audioprothésistes spécialisés.

• La connaissance exacte du seuil réel est difficile à établir de manière certaine.

• Les épreuves d'audiométrie vocale sont impossibles à réaliser chez le très jeune; de même le seuil d'inconfort est difficile à déterminer.

• Il faut toujours être prudent car une trop grande amplification peut aboutir à un traumatisme sonore et psychologique; par contre il faut que la stimulation soit efficace donc que l'amplification soit suffisante.

Justification de l'appareillage précoce de l'enfant sourd :

• Le déficit sensoriel périphérique non compensé aboutit à une déprivation dont les conséquences secondaires sur les voies et centres de l'audition sont prouvés.

• La restauration de la fonction auditive permet à l'enfant de retrouver vigilance, attention et orientation spatiale, nécessaire à son développement.

• Le rétrocontrôle audio phonatoire permis par l'appareillage rétablit une interaction mère/enfant plus efficace.

• L'intégration de la prothèse au schéma corporel est d'autant meilleure que l'appareillage est plus précoce.

• La prise en charge audioprothétique précoce permet de rapidement savoir si le langage oral se développe rapidement et de manière suffisante, faute de quoi une implantation cochléaire sera d'autant plus vite proposée au parent, gage d'une meilleure efficacité.

Les indications et les différents types d'appareillage :

• L'appareillage est indiqué lorsque la perte audiométrique dépasse 30 dB sur la fréquence 2 kHz.

• Il n'y a pas d'indication des prothèses intra-auriculaires sauf chez l'adolescent et si la perte auditive n'excède pas 70 dB sur toutes les fréquences.

• On adapte toujours des contours d'oreille.

• Les prothèses avec amplification surpuissantes sont indiquées lorsque la perte excède 80 dB.

6-2 IMPLANTATION AUDITIVE DU TRONC CEREBRAL

Cette technique s'adresse quasiment exclusivement aux patients atteints de Neurofibromatose de type II, opérés de manière bilatérale d'un neurinome de l'acoustique et qui ont perdu l'audition de manière totale bilatérale.

- La technique est dérivée de l'implantation cochléaire.

- Le porte-électrodes est une lame de silastic sur laquelle sont disposés 15 électrodes qui vont exciter

directement le noyau cochléaire au niveau du récessus latéral du 5^{ème} ventricule sur le tronc cérébral.

- Les résultats sont très variables, mais méritent que cette technique soit proposée à ce type de patients.

6-3 Implant cochléaire

L'implantation cochléaire :

- S'adresse à tous les cas de surdité profonde ou totale, ainsi qu'aux surdités sévères avec faible amplification audioprothétique, pour lesquelles une amplification acoustique n'est pas efficace.

- Elle permet l'analyse de la parole, son codage en impulsions électriques excitant directement le nerf auditif.

- Chez l'enfant, elle sera d'autant plus efficace que l'implantation est précoce.[134]

6-4 Orthophonie

H- Traumatisme sonore aiguë

Le traumatisme sonore aiguë est secondaire à une exposition unique et accidentelle à un bruit de grande intensité.

1-Signes fonctionnels :

a-Surdité

La surdité est de début brutal, d'intensité variable et associée à une impression d'entendre dans une atmosphère ouatée.

Une hyperacousie douloureuse, une otalgie et une diplacousie peuvent être associées à la surdité.

- La surdité peut s'améliorer spontanément en quelques heures à quelques jours; le patient consulte souvent lors de la persistance de ce symptôme quelques jours après le traumatisme.

- Les effets toxiques du bruit sur la cochlée dépendent de l'énergie acoustique administrée, quantité proportionnelle à la durée de l'exposition et au carré de la pression acoustique.

- Le réflexe stapédien est un réflexe théoriquement considéré comme jouant un rôle de protection de l'oreille interne lors de l'arrivée d'un bruit intense.

Néanmoins, la latence de mise en jeu de ce réflexe (boucle nerf auditif — tronc cérébral — nerf facial) limite son effet à des bruits d'installation relativement lente.

Un bruit intense et bref peut ainsi déjouer les systèmes de protection et engendrer d'importantes lésions cochléaires.

b-Acouphènes

Les acouphènes sont souvent importants.

- La gêne qu'ils entraînent est souvent le motif premier de consultation.

c-Vertiges

Les manifestations non auditives des traumatismes sonores aigus sont dominées par :

- Une instabilité passagère.

- Des céphalées.

- Des troubles visuels.
- Une asthénie.

d-otalgies :

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

L'examen otoscopique est le plus souvent normal.

Rarement une hyperhémie pérимartellaire

b-Acoumétrie

Si la surdité est bilatérale et symétrique, le WEBER est latéralisé du côté de l'oreille la moins sourde.

Si les pertes auditives sont symétriques, il n'y a pas de latéralisation de la perception sonore.

c-Examen vestibulaire

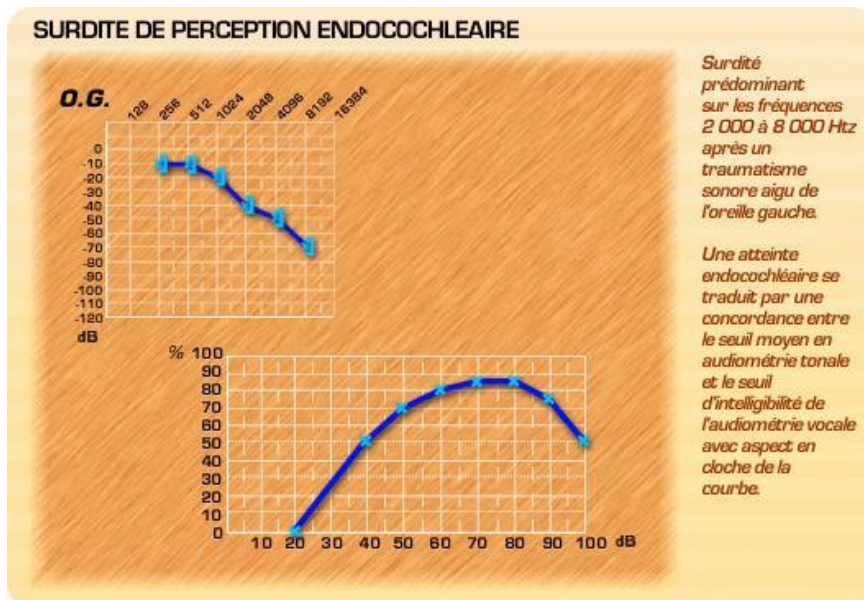
L'examen vestibulaire est le plus souvent normal.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie

Audiométrie tonale montre une atteinte perceptive pure siégeant essentiellement sur les fréquences aiguës [135] avec une encoche classiquement en forme de V. l'atteinte est volontiers asymétrique

Audiométrie vocale trouve toute sa place pour apprécier les troubles de l'intelligibilité



b-Oto-Emissions Acoustiques :

Permettent d'affiner et de rendre plus objectif le bilan auditif initial [136]

4-Biologie :

a-Anatomo-pathologie

La cochl e pr esente des l sions cellulaires pr edominant   la base.

Les Cellules Cili es Externes sont plus l s es que les Cellules Cili es Internes.

On a  galement observ  sous les Cellules Cili es Internes :

- Des l sions neurotoxiques situ es sur les dendrites des fibres aff rentes cochl aires.

5-Evolution :

La r cup ration de la perte auditive et la disparition des acouph nes en quelques heures   quelques jours sont possibles, notamment lorsque le traumatisme sonore a  t  mod r .

Dans certains cas, en particulier lors de traumatismes sonores intenses, la perte auditive peut persister.

- Les acouph nes sont alors la plainte majeure : ils peuvent s'att nuer avec le temps ou persister d finitivement.

6-Traitement :

6-1 M dical

La n cessit  d'un traitement m dical est contest e.

- Il n'existe pas de protocole uniform ment admis par les otologistes.

- Le but du traitement repose sur une hypothèse physiopathologique théorique : améliorer l'apport en oxygène de la cochlée.

- Certains estiment qu'un apport important en oxygène peut favoriser la formation de radicaux libres, eux-mêmes toxiques.

- Il semble néanmoins que plus ce traitement empirique est entrepris précocement, meilleure est la récupération auditive.

- Les traitements administrés dans le cadre d'une hospitalisation associent, plus ou moins, des corticoïdes et des traitements vasoactifs.

- Certains auteurs utilisent la technique d'hémodilution normovolémique.

6-2 Oxygénothérapie Hyperbare

L'Oxygénothérapie Hyperbare peut être utilisée à raison de deux séances quotidiennes d'une heure à deux atmosphères absolues, en respectant les contre-indications d'ordre cardio-vasculaire.

6-3 Audioprothèse

En cas de séquelles auditives importantes, un appareillage auditif peut être proposé

I - Traumatisme sonore chronique

1-Signes fonctionnels :

a-Surdité

- La surdité est parfois le motif de consultation.
- A un stade initial de la maladie, la seule gêne auditive peut être une gêne dans le bruit, en particulier lors de réunions professionnelles ou familiales.

Elle est souvent découverte lors d'un examen systématique prescrit dans le cadre d'une surveillance

audiologique en médecine du travail.

- Cette surdité est alors négligée car elle est bien tolérée du fait de son installation progressive, sur de nombreuses années.

•La perte auditive prédomine sur les fréquences comprises entre 4 000 et 6 000 Hz mais, lorsqu'elle évolue, toutes les fréquences peuvent être atteintes à partir de ce scotome initial.

•Le retentissement fonctionnel apparaît généralement lorsque la perte auditive dépasse 30 dB sur les fréquences 2 000 — 4 000 Hz.

b-Acouphènes

Les acouphènes sont fréquents et ils peuvent dominer le tableau clinique.

•Ils sont souvent de timbre aigu mais peuvent être intermittents au début du traumatisme sonore chronique.

c-Vertiges

Il n'y a jamais de vertiges.

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

L'examen otoscopique est normal.

b-Acoumétrie

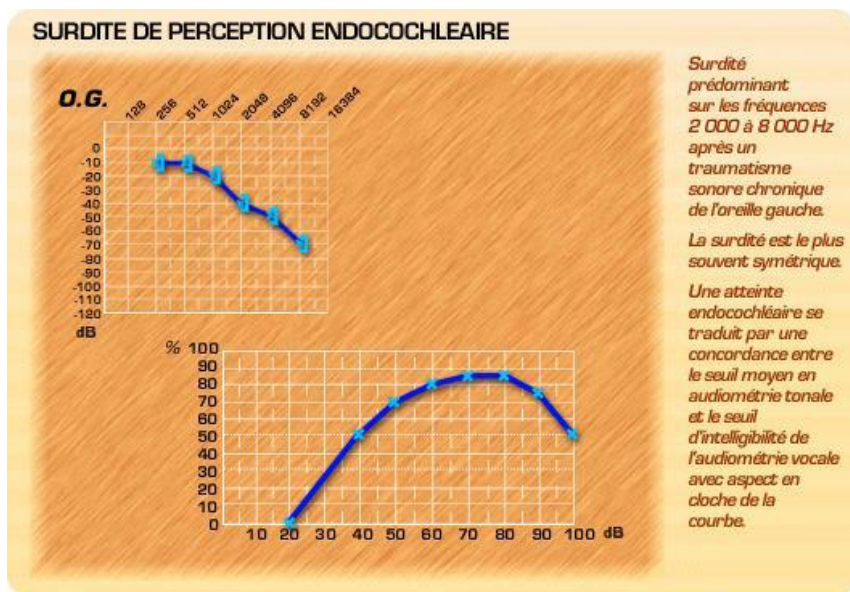
La surdité étant le plus souvent symétrique, il n'y a pas de latéralisation de la perception sonore lors de l'épreuve de WEBER.

c-Examen vestibulaire

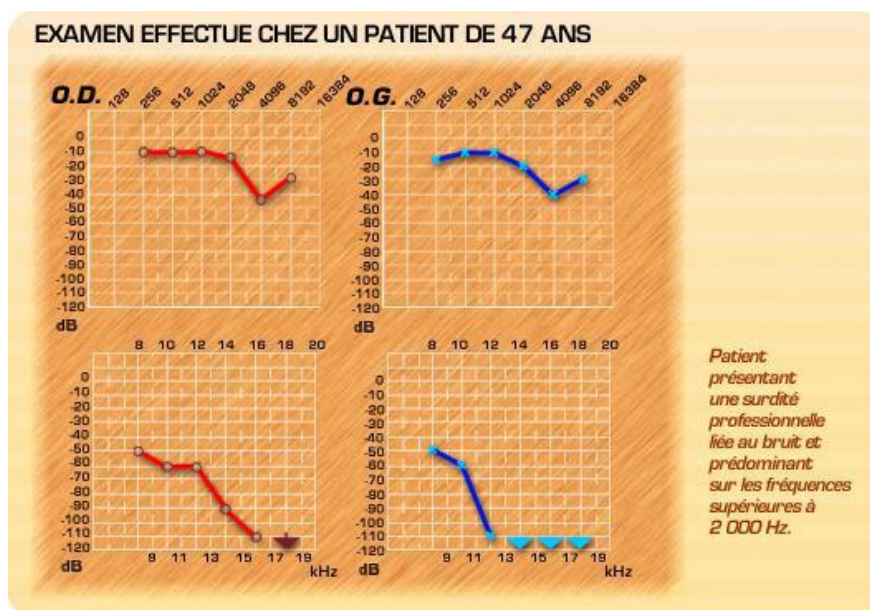
L'examen vestibulaire n'est pas utile au diagnostic :Il est strictement normal.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie



b-Audiométrie Hautes Fréquences



4-Biologie :

a-Anatomo-pathologie

Les traumatismes sonores chroniques entraînent des lésions progressives dans l'organe de CORTI.

- Les dégâts cellulaires les plus importants affectent les Cellules Ciliées Externes qui jouent un rôle essentiel dans l'analyse des fréquences auditives.

- Leur altération provoque à la fois une élévation des seuils auditifs, aisément identifiable sur un audiogramme mais également une perte de la discrimination des fréquences qui se traduit par une baisse de l'intelligibilité.

- Lorsque la perte auditive est importante, supérieure à 30 dB, les dégâts cellulaires affectent également les Cellules Ciliées Internes et le système afférent cochléaire.

5-Evolution :

L'évolution se fait progressivement vers une aggravation de la surdité, si des mesures de protection ne sont pas mises en jeu.

- Cette aggravation se traduit par une surdité affectant les fréquences en dehors du scotome initial 4000 — 6000 Hz, touchant les fréquences conversationnelles et altérant l'intelligibilité.

6-Traitement :

6-1 Médical

Il n'existe actuellement aucun traitement médical des surdités de perception bilatérale et symétrique liées à une exposition chronique au bruit.

6-2 Audioprothèse

La surdité professionnelle est considérée comme l'altération irréversible de l'audition.

- Elle est consécutive à l'exposition prolongée aux ambiances sonores élevées résultant de l'exercice de la profession.

- Une telle définition exclut les traumatismes sonores aigus.

- Cette surdité professionnelle est la première maladie professionnelle en France.

- Elle représente près du quart des déclarations (environ 1000 cas par an).

- L'audioprothèse est le seul traitement utile en cas de perte auditive socialement gênante. [137,138]

J- Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

1-Signes fonctionnels :

Il existe une grande variabilité des symptômes dans les neurinomes de l'acoustique et les tumeurs de l'Angle Ponto-Cérébelleux.

- Il n'y a pas de corrélation entre la taille de ces tumeurs et la symptomatologie.

a-Surdité

La surdité de perception unilatérale est le premier symptôme dans deux tiers des cas.

- Elle est progressive avec ou sans vertige, ou instabilité.

• La surdité peut être discrète, découverte lors d'un examen systématique, ou fluctuante, ou peut faire évoquer une maladie de MENIERE dans 6% des cas, ou une surdité brusque

.b-Acouphènes

Les acouphènes peuvent être :

- Isolés dans 10% des cas.
- De tonalité grave ou aiguë.
- Permanents ou intermittents.
- Généralement, ils sont associés à une surdité de perception unilatérale.

c-Vertiges

Vertiges et déséquilibre.

• Le vrai vertige périphérique avec une symptomatologie périphérique associant giration, nausée, vomissement, est assez rare (20% des cas).

• Le plus fréquemment, il s'agit d'un déséquilibre plus ou moins permanent, qui va en augmentant en fonction de la taille de la tumeur.

d-Autres signes neurologiques

La névralgie faciale et l'hypoesthésie faciale sont rares.

• Elles se voient surtout dans les neurinomes ou méningiomes dont la taille est supérieure à 2,5 cm de diamètre, dans l'Angle Ponto-Cérébelleux, mais surtout ceux au développement antérieur.

- La névralgie peut s'accompagner d'une hypoesthésie faciale homolatérale.

La paralysie faciale symptomatique d'une tumeur de l'Angle Ponto-Cérébelleux est exceptionnelle.

- Le nerf facial supporte très longtemps sans dommage compression et étirement.

Le spasme hémifacial est très rarement révélateur d'une tumeur de l'Angle Ponto-Cérébelleux.

Les céphalées sont évocatrices d'une hypertension intracrânienne.

- Lorsqu'elles sont augmentées par la toux, l'effort, elles peuvent s'accompagner d'une raideur nucale et d'un oedème au fond d'oeil.

•Ce mode de révélation est devenu exceptionnel, du fait de l'utilisation facile de l'imagerie dans les syndromes céphalalgiques.

La baisse de l'acuité visuelle par oedème papillaire.

- Peut être un mode de révélation des neurinomes de gros stade et des autres tumeurs de l'Angle

Ponto-Cérébelleux.

- L'atteinte d'un nerf oculomoteur (III, IV, VI) est rare.

•L'atteinte des nerfs mixtes IX, X, XI est rarement retrouvée en cas de neurinome de l'acoustique.

•En revanche, leur atteinte est fréquente en cas de neurofibromatose et de méningiome du foramen jugulaire.

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

Le tympan est généralement normal dans cette surdité de perception unilatérale.

b-Acoumétrie

Selon l'importance de la surdité de perception, le WEBER est indifférent ou latéralisé du côté de la bonne oreille.

c-Examen vestibulaire

La recherche du Nystagmus se fait à l'aide de lunettes de FRENZEL ou par Vidéo-Oculographie.

- Le Nystagmus peut être spontané ou favorisé par le regard, ou le positionnement de la tête dans l'espace.

•Le Nystagmus est d'allure périphérique, horizonto-rotatoire, pour des tumeurs de petite taille.

•Il peut être d'allure centrale, verticale, horizontale, oblique, lorsque la tumeur comprime le tronc cérébral.

•La marche en étoile, le test de FUKUDA-UNTER BERGER (manoeuvre de piétinement) sont déviés du côté sourd ou atteint.

Le signe de ROMBERG peut être positif.

•En cas de tumeur de grosse taille, peuvent exister des signes cérébelleux, avec hypotonie et dysmétrie.

•Il peut exister une hypoesthésie cornéenne ou de la partie postérieure du Conduit Auditif Externe.

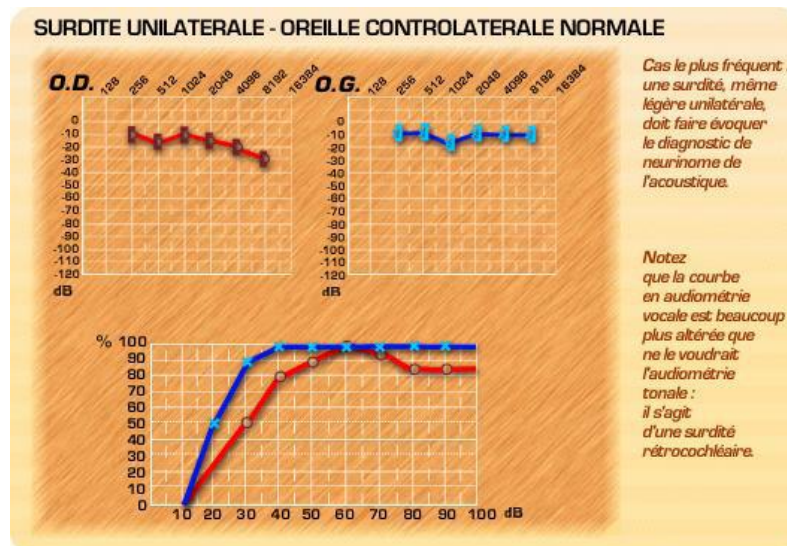
d-Examen neurologique

L'Electro-Neuronographie du nerf facial.

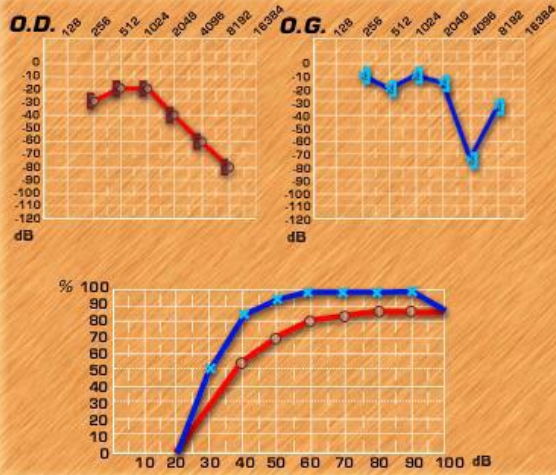
•Il peut exister une hypoexcitabilité faciale du côté atteint, mais qui n'a pas de caractère prédictif de la conservation faciale en cas de chirurgie.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie



ATTEINTE AUDITIVE BILATERALE

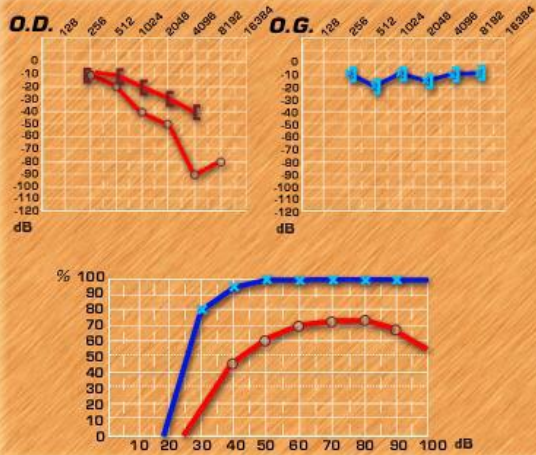


Neurinome de l'acoustique de l'oreille droite.

L'oreille controlatérale est également atteinte par traumatisme sonore chronique.

En cas de surdité bilatérale de perception, toute asymétrie récente doit faire rechercher une atteinte rétrocochléaire.

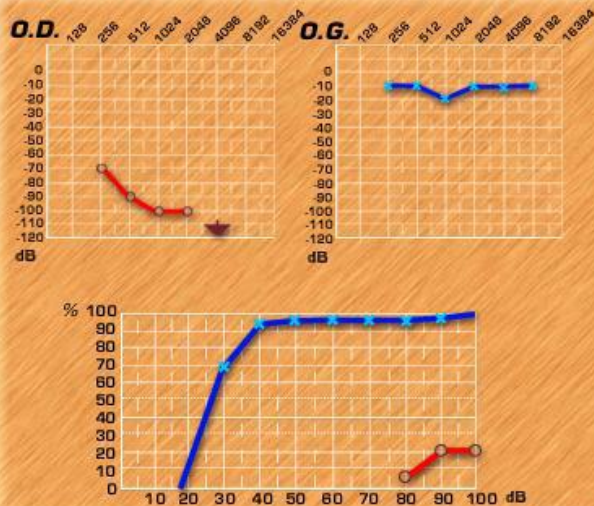
NEURINOME - OREILLE DROITE / CHOLESTEATOME - OREILLE GAUCHE



Une association rare : neurinome de l'acoustique et pathologie de l'oreille moyenne.

Pour toute autre pathologie (otospongiose, perforation tympanique), la non latéralisation franche du WEBER côté pathologique, l'existence de vertiges et/ou d'une instabilité non expliquée doivent faire rechercher une atteinte rétrocochléaire.

NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE - OREILLE DROITE

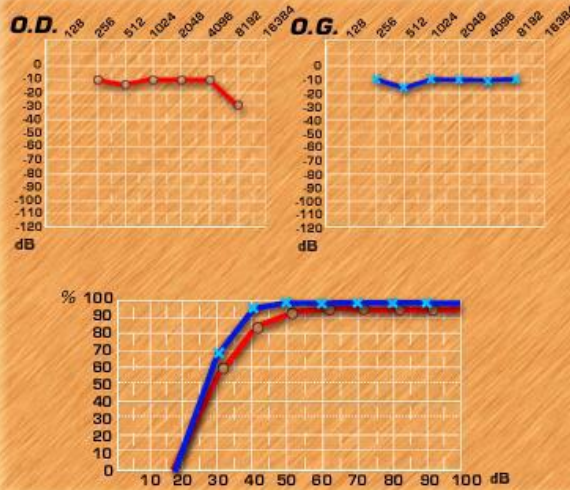


Une surdité légère ou profonde, voire une cophose sont très fréquemment retrouvées en cas de neurinome de l'acoustique.

Une surdité brusque inaugure souvent la scène clinique (15% des cas).

L'unilatéralité de cette surdité de perception doit toujours faire réaliser un bilan cochléo-vestibulaire à la recherche d'une atteinte rétrocochléaire.

NEURINOME - OREILLE DROITE / ACOUPHENE

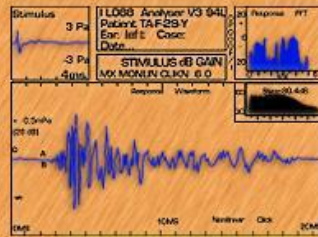


Un neurinome de l'acoustique peut se manifester par un acouphène unilatéral, un vertige, un déséquilibre, alors que l'audition est normale (4% des cas).

L'unilatéralité des symptômes, et surtout le bilan cochléovestibulaire (PEAP, OEA, VNG) obligatoire doivent faire rattacher ces symptômes à leur cause, en l'occurrence rétrocochléaire.

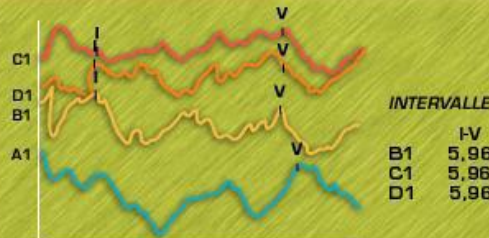
b-Oto-Emissions Acoustiques

OEA NORMALES ET PEAP ALTERES - OREILLE GAUCHE

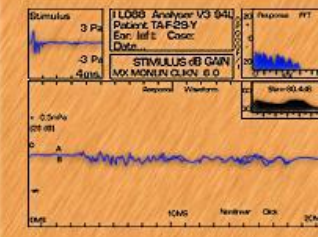


Tracé classique aux Potentiels Evoqués Auditifs Précoces d'un neurinome de l'acoustique ou d'une autre tumeur de l'Angle Ponto-Cérébelleux.

Les ondes I et V sont parfaitement définies et l'intervalle I - V allongé de plus de 100 ms par rapport au côté sain.



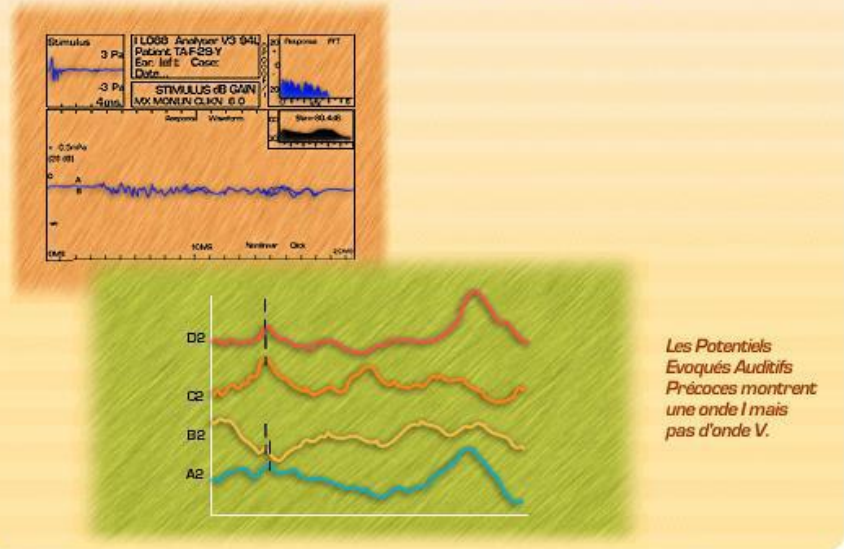
OEA PATHOLOGIQUES ET PEAP ALTERES - OREILLE GAUCHE



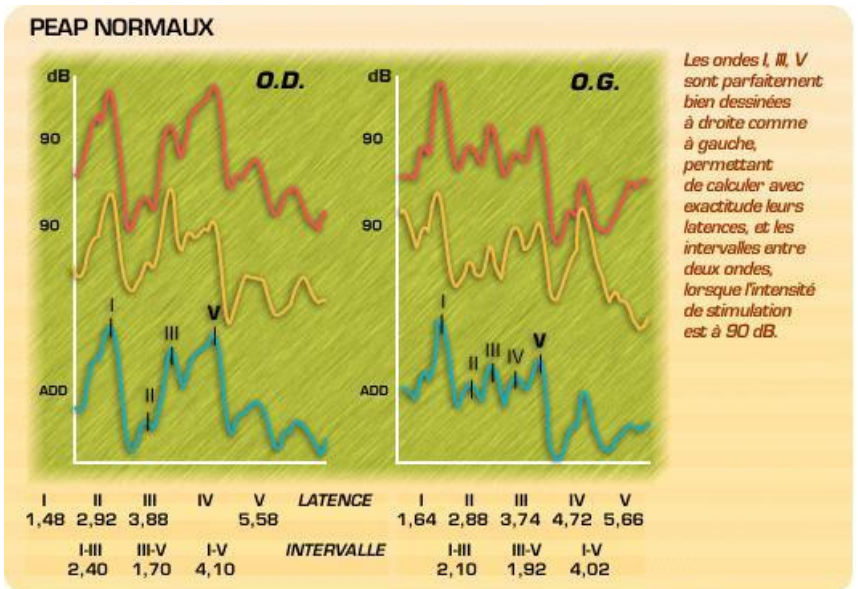
L'absence d'Oto-Emissions Acoustiques témoigne d'une atteinte sévère de la vascularisation de l'oreille interne.

C'est un élément prédictif négatif pour la conservation de l'audition en cas de chirurgie d'une tumeur de l'Angle Ponto-Cérébelleux.

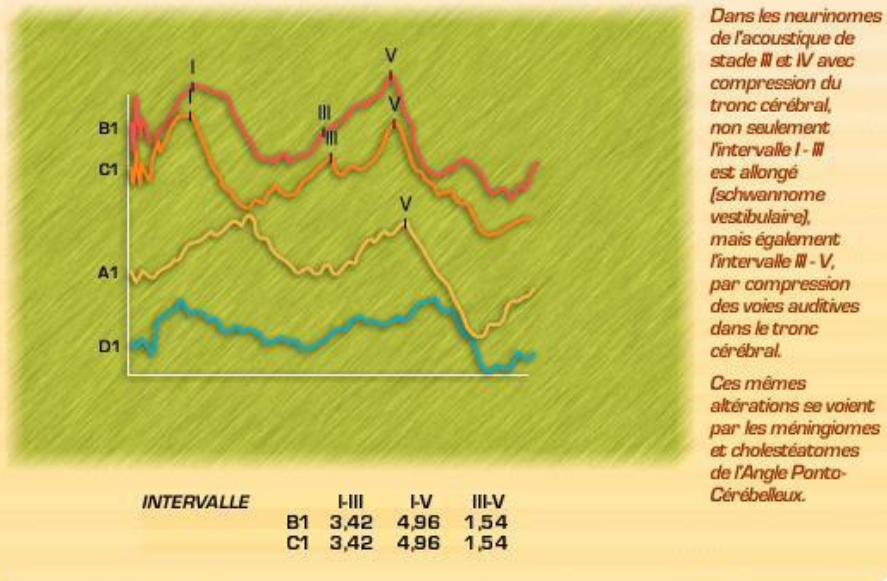
OEA PATHOLOGIQUES ET PEAP ALTERES - OREILLE GAUCHE



c-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces



NEURINOME - OREILLE DROITE / ALLONGEMENT I - V / III - V



NEURINOME - OREILLE DROITE / ABSCENCE ONDE I

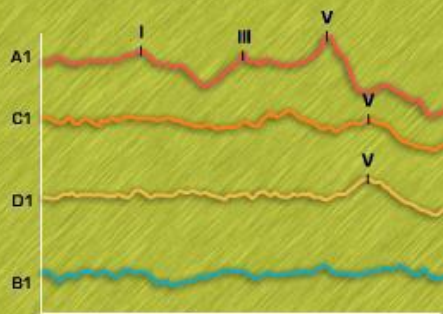


Les Potentiels
Evoqués Auditifs
Précoces ne
permettent pas
de retrouver l'onde I
mais seulement
l'onde V.

On ne peut calculer
l'intervalle I - V du
côté pathologique
et le comparer
au côté sain.

Si l'atteinte
vestibulaire est
confirmée, il faudra
demander une IRM,
pour dépister une
tumeur de l'Angle
Ponto-Cérébelleux.

NEURINOME ET SURDITE DE TRANSMISSION - ALLONGEMENT ONDE I



Surdité mixte de
l'oreille droite
secondaire à :

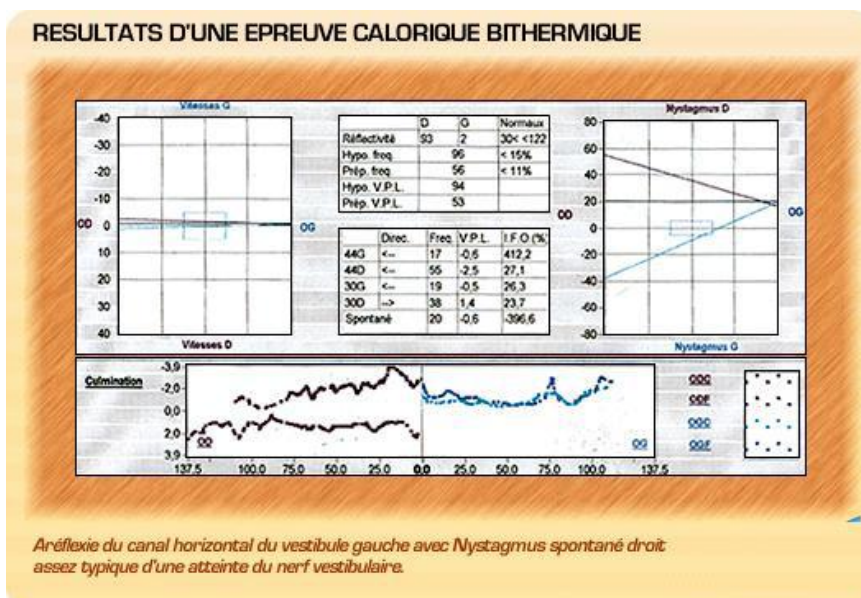
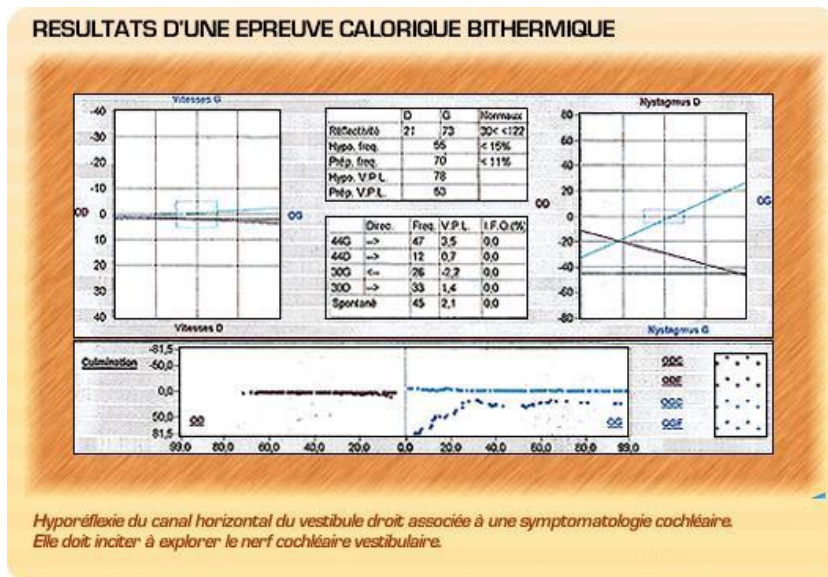
- Une pathologie de
l'oreille moyenne.
- Un neurinome de
l'acoustique.

L'onde I est retardée
(effet de l'atteinte de
l'oreille moyenne).

L'intervalle I - V est
allongé par rapport
au côté opposé
(+ 35 ms).

INTERVALLE	I-III	I-V	III-V
A1	2,48	4,55	2,08

d-Vidéo-Nystagmographie



e-Posturographie

•Cet examen permet de montrer s'il existe des éléments en faveur de l'hyper-réactivité ou au contraire d'une hypoactivité du côté pathologique.

4-Biologie :

Génétique

Epidémiologie.

•L'incidence du neurinome de l'acoustique est de 1 pour 10 millions.

•Les examens histologiques montrent dans les examens systématiques d'os temporaux humains une fréquence de 1% environ.

Les neurinomes de l'acoustique représentent 8% des tumeurs intracrâniennes et 80% des tumeurs de l'Angle Ponto-Cérébelleux.

- La plupart des neurinomes sont des schwannomes sporadiques, certains appartiennent à la neurofibromatose de Type II, NF2.

Dans la NF2 les neurinomes sont toujours bilatéraux, s'accompagnent de neurofibrome, de méningiome, de gliome, d'épendynome, et d'opacités lenticulaires sous capsulaires.

- Le gène anormale est porté par le bras long du chromosome 22 Q12.

- Au contraire de la neurofibromatose du Type I, NF1 ou maladie de RECKLINGHAUSEN, les neurinomes de l'acoustique sont rares (2%), ils ne sont jamais bilatéraux.

- Cette affection survient chez l'enfant et sa fréquence est de 1/30 000.

Les taches café au lait, les schwannomes radiculaires sont fréquents.

- Le risque de dégénérescence maligne est accru.

L'anomalie est portée par le chromosome 17.

5-Imagerie :

IRM : examen de référence (Figure 79)



Figure 79 : Neurofibromatose de type 2 ,IRM en coupe axiale ,séquence T1 après injection de gadolinium hyperintensité bilatérale des neurofibromes des nerfs cochléaires et vestibulaires à développement essentiellement extracanalair, non évolutif

6-Evolution :

Evolution spontanée

La croissance tumorale du neurinome de l'acoustique (THOMSEN).

- Elle est d'environ de 3,2 mm par an, 20% des tumeurs restent stationnaires, et 8% de ces tumeurs involuent.

- Des statistiques identiques ne sont pas disponibles pour les méningiomes et les cholestéatomes de l'Angle Ponto-Cérébelleux, mais leur évolution est également comparable.

- L'exérèse des neurinomes de l'acoustique et autres tumeurs de l'Angle Ponto-Cérébelleux s'imposent dès lors qu'elles viennent au contact du tronc cérébral, sauf en cas de contre-indication médicale absolue ou liée au grand être du patient.

Surveillance

- Elle est plutôt indiquée lorsque le neurinome est de petite taille, s'il n'y a pas de surdité ou pas d'autre symptôme tels qu'acouphènes ou vertiges invalidants.

- Elle nécessite un contrôle IRM les six premiers mois de la première année, puis une fois par an.

- Rappelons que 40% des neurinomes ont eu une croissance continue d'environ 5,7 mm par an, 20% n'ont pas de croissance mesurable, 20% n'ont pas de croissance initiale, puis augmentent en moyenne de 3,3 mm par an et 8% subissent une involution. En moyenne 75% des neurinomes de l'acoustique augmentent de volume.

- La surveillance impose un suivi constant des patients. L'abstention thérapeutique fait perdre à terme la possibilité de conservation de l'audition, alors que celle-ci aurait été possible au début de la maladie sur une tumeur de petite taille, avec de faibles adhérences au nerf cochléaire.

7-Traitement :

7-1 Radiothérapie

La radio chirurgie :

- Le "gammaknife" ou "gamma unit" utilise une source de cobalt 60 convergeant sur un volume cible défini avec une haute précision.

- La cible est délimitée grâce à un scanner ou IRM réalisé avec un cadre stéréotaxique fixé à la tête du malade.

Les paramètres d'irradiation sont calculés par ordinateur.

- La dose totale est distribuée en une séance, la dose délivrée à la tumeur est de 15 à 20 grays.

- A un an environ 50% des tumeurs diminuent de volume, 35% restent inchangées et 15% augmentent de volume.

- En cas de neurofibromatose, les taux de réponses sont moins favorables.

Les complications sont possibles :

- Paralysie faciale dans 15% des cas, généralement réversibles.

- Aggravation de l'audition dans 50% des cas ou d'avantage.

- Névrалgie faciale possible dans 10 à 20% des cas.

D'autres complications plus rares sont possibles :

- Hydrocéphalie.

- Oedème des pédoncules cérébelleux.

- Vertiges accrus.

7-2 Chirurgical

Il est possible d'opérer les neurinomes de l'acoustique par 3 voies, d'abord en fonction de la taille du neurinome et du niveau auditif pré-opératoire.

- La voie translabyrinthique est la voie qui ne conserve pas l'audition.

- Les voies conservatrices de l'audition, la voie rétro-sigmoïde et la voie suspétreuse.

Ø VOIE TRANSLABYRINTHIQUE

La voie translabyrinthique est la voie qui ne conserve pas l'audition.

- Elle s'adresse aux neurinomes de grosse taille, stade III ou IV dont la taille est supérieure à 2,5 cm dans l'Angle Ponto-Cérébelleux, ou au patient présentant des surdités sévères ou profondes.

Ø VOIE RETROSIGMOÏDE

La voie rétro sigmoïde a comme avantage sa rapidité, et un bon accès au Conduit Auditif Interne.

- Elle est réservée aux neurinomes qui n'atteignent pas le fond du Conduit Auditif Interne, dont la taille est inférieure à 1,5 cm dans l'Angle Ponto-Cérébelleux, et dont le niveau auditif est soit celui d'une audition normale, soit d'une audition utile (la perte en audiométrie tonale est inférieure à 50 dB, et l'intelligibilité est supérieure à 70%.

Ø VOIE SUSPETREUSE

La voie suspétreuse a comme avantage un abord extradural du Conduit Auditif Interne.

- Ce type de voie d'abord est réservé aux neurinomes de petite taille, intracanaux, qui atteignent le fond du Conduit Auditif Interne. [139, 140,141]

7-3 Rééducation vestibulaire

7-4 Audioprothèse

Tout patient opéré d'une tumeur de l'Angle Ponto-Cérébelleux peut bénéficier d'un appareillage auditif:

- Sur l'oreille saine non opérée si le seuil auditif n'est pas normal.

- Sur l'oreille opérée afin de rétablir l'effet stéréophonique, utilisant, soit une prothèse hyperpuissante, soit un système dérivant le signal vers l'oreille saine (système CROS, BICROS).

- Sur les deux oreilles pour les deux raisons précédentes.

L'implant du tronc cérébral est réservé aux patients opérés de neurinomes bilatéraux entrant dans le cadre de la Neurofibromatose de type II.

II- Atteintes vestibulaires de l'oreille interne

A- Fistules péri-lymphatiques

Il s'agit d'un écoulement de liquide péri-lymphatique dans l'oreille moyenne provenant du labyrinthe à travers une brèche congénitale ou acquise.

Plusieurs étiologies peuvent être retrouvées :

Iatrogène :

- Chirurgie de l'étrier : fistules primaires ou secondaires.

Traumatique :

•Après traumatisme crânien ou traumatisme direct sur l'oreille (traumatisme par coton-tige).

Traumatisme par surpression :

•Surpression provenant d'une augmentation de pression des liquides de l'oreille interne : effort à glotte fermée.

- Surpression provenant de l'oreille moyenne après épreuve de VALSALVA.

- Surpression externe : gifles, chute sur l'eau d'un surfeur.

Idiopathique :

•La majorité des fistules péri-lymphatiques serait déclenchée par des épisodes hyperpressionnels passés inaperçus.

Chez l'enfant, possibilité de malformation de l'oreille moyenne et interne fréquente, avec souvent existence d'une surdité de perception préexistante.

Les signes fonctionnels.

- Ils sont marqués par la variabilité de la présentation clinique.

- Ils peuvent associer d'une façon indépendante : Acouphènes, vertiges, surdité.

1-Signes fonctionnels :

a-Surdité

La surdité est retrouvée dans 80% des cas des fistules péri-lymphatiques.

•Il s'agit d'une surdité de perception soit d'une surdité de transmission ou mixte (lorsqu'existe une luxation de l'étrier).

- Il n'y a pas de courbe audiométrique caractéristique.

La surdité a souvent un caractère fluctuant.

- Elle peut se manifester pour une sensation de plénitude d'oreille associée dans 25% des cas à une hyperacousie.

- Il existe également des possibilités de surdités brusques.

b-Acouphènes

Même si les acouphènes sont inconstants, ils sont homo latéraux à la surdité.

- Ils entraînent une gêne supplémentaire aux problèmes auditifs.

c-Vertiges

Les vertiges sont des éléments quasi constants du diagnostic.

- Ils ont une importance sémiologique lorsqu'ils sont déclenchés à l'effort, comme le mouchage, le port d'une charge lourde.

Il s'agit de vertiges rotatoires ou d'une instabilité.

- Leur intensité est variable, pouvant être modérée ou confinée à une véritable invalidité.

- C'est l'association vertiges, surdité et acouphène qui est la plus évocatrice.

- Le contexte dans lequel surviennent ces symptômes est majeur, ils peuvent provoquer une fistule péri-lymphatique.

2-Examen clinique :

b-Otoscopie

L'otoscopie est normale. L'épreuve de VALSALVA est positive mais elle peut déclencher un épisode vertigineux.

c-Acoumétrie

L'épreuve de WEBER est latéralisée du côté sain ou indifférent s'il existe une surdité de perception.

L'épreuve de RINNE est positive des deux côtés.

Plus rarement le RINNE est négatif avec WEBER latéralisé du côté pathologique s'il s'agit d'une cause post-traumatique avec atteinte de la chaîne des osselets.

d-Examen vestibulaire

L'examen vestibulaire peut être parfaitement normal.

- On peut retrouver un syndrome vestibulaire harmonieux, soit de type irritatif avec Nystagmus horizontaux rotatoires battant vers l'oreille atteinte, soit déficitaire avec Nystagmus battant vers l'oreille saine.

- Il faut rechercher le signe de la fistule qui déclenche un vertige et un syndrome vestibulaire après pression sur le tragus.

- Le signe est retrouvé dans 25% des cas des fistules péri-lymphatiques confirmées en per-opératoire.

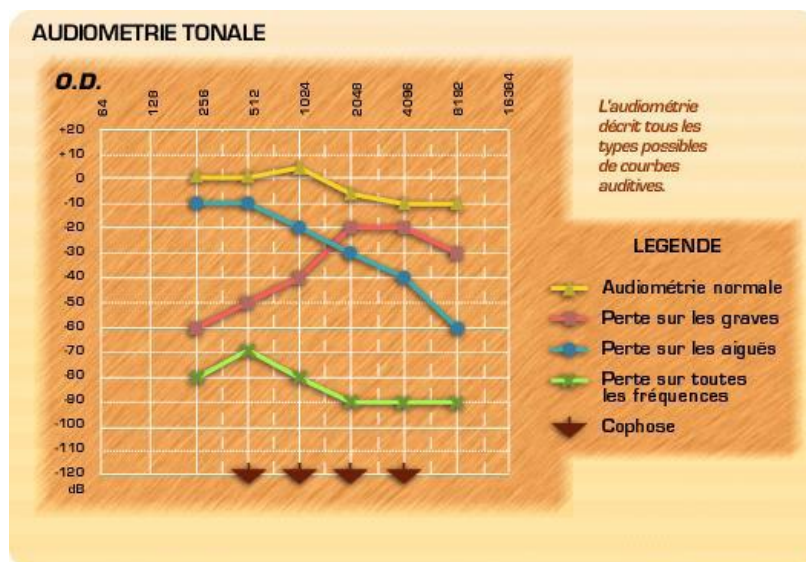
- L'examen vestibulaire est très fluctuant, les réponses sont diverses, car il peut être strictement normal.

- On peut obtenir un Nystagmus spontané ou un Nystagmus purement positionnel.

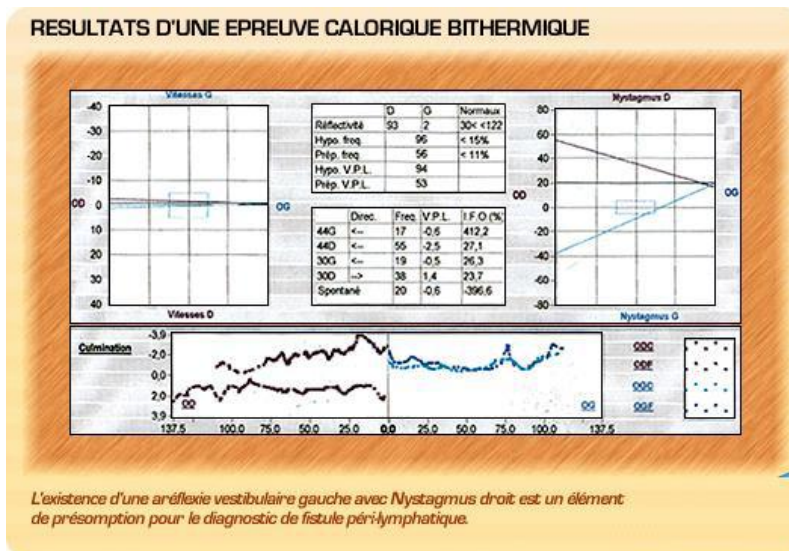
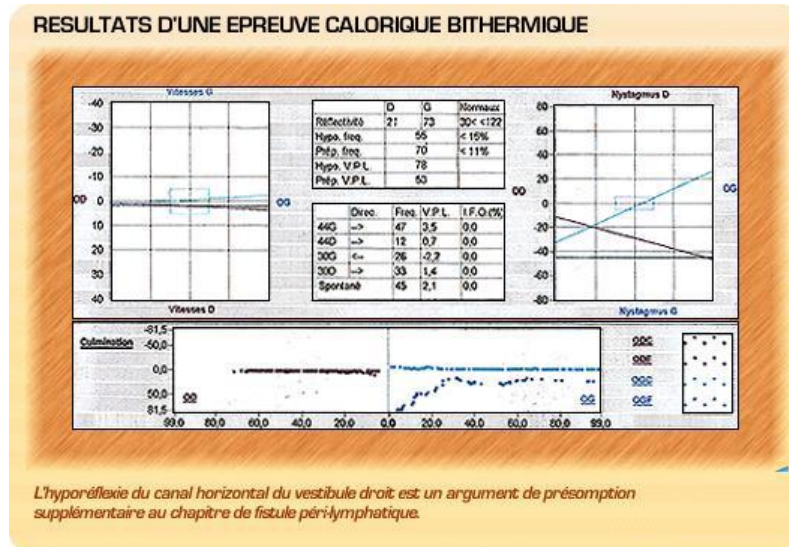
L'examen neurologique est en général normal.

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie



d-Vidéo-Nystamographie



e-Posturographie

4-Imagerie :

4-1 IRM

L'IRM a un intérêt pour éliminer formellement certains diagnostics différentiels.

La fistule péri-lymphatique est un diagnostic d'élimination car il n'existe aucun signe clinique pathognomonique.

L'IRM permet d'éliminer une pathologie évolutive rétro cochléaire, en particulier un neurinome de l'acoustique, un méningiome, une sclérose en plaque.

Devant une symptomatologie cochléo-vestibulaire unilatérale, lorsque les Potentiels Evoqués Auditifs ne sont pas décisifs au diagnostic, l'IRM s'impose.

4-2Scanner

Il existe un seul cas particulier rare où la tomodensitométrie peut confirmer le diagnostic de la fistule péri-lymphatique.

- L'existence d'un pneumo-labyrinthe ou présence d'air dans les liquides labyrinthiques est une situation exceptionnelle.

- Le scanner permet également de rechercher une anomalie associée de l'oreille interne, en particulier dans les fistules péri-lymphatiques spontanées de l'enfant où l'on peut retrouver une dilatation de l'aqueduc de la cochlée ou une asymétrie à ce niveau.

- Il peut enfin exister des anomalies de l'oreille moyenne : dans les fistules péri-lymphatiques spontanées de l'enfant et en cas de luxation de l'étrier par rapport à la chaîne des osselets.

5-Biologie :

Examens biologiques

Il faut pratiquer le dosage de la Bêta 2 Transferrine dans le liquide de l'oreille moyenne lors de l'exploration de caisse de tympan.

- La Bêta 2 Transferrine est une protéine spécifique du Liquide céphalo-rachidien et de la péri-lymphe.

On ne la retrouve pas dans les autres liquides biologiques de l'organisme.

- Les prélèvements de sérosités de l'oreille moyenne sont faits par de petits fragments d'éponge de collagène.

Une quantité infime de péri-lymphe suffit pour en faire le diagnostic (75 µl).

- Les échantillons sont analysés par la technique d'immuno-empreinte nécessitant 4 à 6 heures. Ce n'est pas une technique de routine, elle nécessite les utilisations d'un centre spécialisé.

- Cependant la négativité du dosage de la Bêta 2 Transferrine n'élimine pas le diagnostic de fistule péri-lymphatique.

- Il existe également la possibilité d'avoir un test positif à la Bêta 2 Transferrine et l'absence de confirmation de fistule péri-lymphatique en per-opératoire.

6-Evolution :

L'évolution spontanée sans traitement.

- Elle est une évolution fluctuante chronique avec des phases d'aggravation et d'amélioration de la symptomatologie clinique vestibulaire et cochléaire.

L'évolution de la fistule péri-lymphatique traitée.

- Celle-ci est difficilement prévisible à long terme car il n'y a pas d'étude à long terme de cette pathologie traitée, il faut cependant souligner la fréquence des récurrences.

7-Traitement :

7-1 Médical

Le traitement médical de la fistule péri-lymphatique est rarement rapporté dans la littérature.

Le traitement médical peut être intéressant devant un tableau clinique incomplet ou moyennement évocateur qui comprend :

- La mise en observation.
- Le repos c'est-à-dire, la suppression des efforts physiques, des efforts à glotte fermée,
- L'alitement en position tête surélevée.

Le traitement médical de la fistule péri-lymphatique associe :

- Corticothérapie/Vasodilatateurs.
- Anti-oedémateux.
- Antivertigineux.
- Eventuellement une prise en charge psychologique est associée à la prescription d'anxiolytiques lorsque les vertiges sont très mal tolérés sur le plan clinique.
- Avant toute indication opératoire, une rééducation vestibulaire doit être proposée au patient.

7-2 Chirurgical

Le traitement chirurgical est globalement considéré comme le traitement de référence des fistules péri-lymphatiques.

- Si l'intervention chirurgicale paraît souvent indiquée dans un contexte de chirurgie de l'étrier ou de traumatisme direct, elle est loin d'être toujours justifiée dans les autres circonstances.

- Elle se discute essentiellement devant une dégradation de l'audition, l'importance des acouphènes ou la persistance de vertiges spontanés ou déclenchés par le positionnement.

- C'est donc principalement un faisceau d'arguments cliniques associés au contexte étiologique qui permet de poser l'indication d'exploration chirurgicale de l'oreille moyenne afin de tenter de confirmer la fistule péri-lymphatique et de réaliser en même temps le geste curatif.

Le traitement de la fistule dépend de l'étiologie et du site de la fistule :

Dans les fistules péri-lymphatiques de la fosse ovale :

A la suite d'une chirurgie de l'étrier ou post-traumatique (traumatisme direct sur l'étrier, luxation de l'étrier), il vaut mieux réaliser une stapéctomie, c'est-à-dire :

- Réaliser l'ablation de l'étrier.
- Recouvrir toute la fosse ovale par un greffon conjonctif (veine ou péri-chondre).
- Mettre en place un piston accroché à la branche descendante de l'enclume, comme dans toute chirurgie de l'étrier.

Dans tous les autres cas :

Le traitement consiste :

- Un colmatage au niveau des zones incriminées (fenêtre ronde et fenêtre ovale) par du tissu conjonctif péri-aponévrotique collé (colle biologique).

- Cependant en l'absence de visualisation évidente de la fistule péri-lymphatique, le colmatage des deux fenêtres ronde et ovale est indiqué.

Résultat du traitement chirurgical :

- Efficacité à court terme et jusqu'à un an de recul varie de 70% à 90% des cas selon les séries avec des résultats sur les vertiges supérieurs à ceux sur la surdité.

•Le problème est surtout celui des récurrences qui sont fréquentes et qui peuvent atteindre 40%. [142, 143,144]

7-3 Audioprothèse

L'appareillage auditif est rarement indiqué en cas de fistule péri-lymphatique sauf dans les formes stabilisées non fluctuantes, où existe entre les deux oreilles un écart important gênant l'écoute stéréophonique.

B- Labyrinthites

Les labyrinthites correspondent à un ensemble de processus inflammatoires de l'oreille interne, affectant la totalité ou une partie du labyrinthe (vestibulaire et/ou cochléaire).

- Ces affections sont devenues beaucoup plus rares depuis l'avènement des antibiotiques car elles correspondaient à une complication des otites aiguës et chroniques.

- Néanmoins, leur diagnostic est capital en raison du pronostic vital (risque de méningite) ou fonctionnel (risque de surdité).

1-Signes fonctionnels :

a-Surdité

La surdité est généralement unilatérale.

- Il s'agit d'une surdité de perception par atteinte endolabyrinthique.

Elle survient soit au décours d'une otite moyenne aiguë.

- Aux douleurs initiales succède une surdité sévère.

Si la labyrinthite complique une otite moyenne chronique.

- C'est l'aggravation brutale de la surdité préexistante, associée à une otorrhée, des acouphènes, ou des vertiges qui inaugurent la scène clinique.

Si la labyrinthite est post-chirurgicale.

- C'est la découverte à l'ablation du pansement d'une surdité de perception.

- A la période qui suit la phase aiguë, c'est la non disparition, la persistance d'une surdité de perception souvent sévère ou profonde, malgré les différents traitements prescrits.

b-Acouphènes

En cas de labyrinthite, les acouphènes de tonalité grave et/ou aiguë sont contemporains de l'aggravation de l'audition et de l'apparition des vertiges.

En cas de guérison de la labyrinthite, ils pourront perdurer d'une façon chronique.

c-Vertiges

A la phase aiguë de la labyrinthite, c'est un grand vertige aigu, avec giration, nausée, vomissement, sueur froide.

- S'il survient au décours d'une otite moyenne aiguë, il s'associe à des douleurs auriculaires.

- Au contraire si la labyrinthite succède à une otite moyenne chronique, peuvent exister :

- Une otorrhée plus ou moins fétide.

- Une surdité transmissionnelle.

- Des acouphènes.

- Généralement les vertiges surviennent en même temps qu'une aggravation de l'audition dans l'oreille atteinte.

- Une fois la phase aiguë passée, les vertiges disparaissent progressivement en quelques semaines, laissant place à une instabilité, en particulier, chez les personnes âgées.

2-Examen clinique :

a-Otoscopie

Le tympan peut être normal.

- La labyrinthite suppurée peut survenir dans le cas d'une septicémie ou d'un embolie infectieux à distance.

Il existe une otite moyenne aiguë.

Il existe une otite chronique suppurée.

- Cholestéatome suppuré.

- Perforation avec granulome et suppuration.

b-Acoumétrie

L'épreuve de WEBER peut être latéralisée du côté de l'oreille pathologique : otite moyenne aiguë ou otite moyenne chronique.

Si la surdité par labyrinthite, liée à l'atteinte de la cochlée est importante (sévère ou profonde), le WEBER peut être indifférent ou localisé vers l'oreille saine.

L'épreuve de RINNE est négative si prédomine la surdité de transmission préexistante.

En revanche, si la surdité perceptionnelle par atteinte labyrinthique est sévère ou profonde, le RINNE est positif mais atténué, ou faussement négatif : c'est l'oreille saine qui perçoit en fait les vibrations par voie trans-crânienne.

c-Examen vestibulaire

L'atteinte aiguë du labyrinthe se manifeste par :

- Un ROMBERG positif avec chute du côté atteint.
- Une déviation des index vers le côté atteint.
- Une perturbation de la marche en étoile déviée du côté atteint.
- Il faut rechercher le signe de la fistule (par pression sur le tragus : c'est le signe de LUCAE) responsable d'une sensation de déséquilibre avec déviation conjuguée des yeux vers l'oreille atteinte.

• Un Nystagmus horizonto-rotatoire battant du côté opposé à l'oreille atteinte peut être recherché sous lunette de FRENZEL.

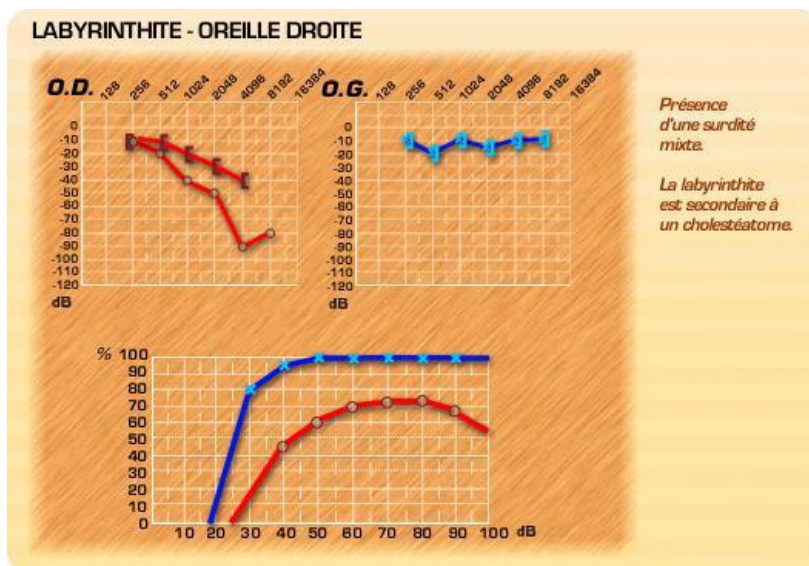
A la phase chronique :

- Il persiste des séquelles de l'atteinte labyrinthique : ROMBERG positif ou non selon la qualité de la compensation vestibulaire.
- La déviation des index, la marche en étoile restent déviées du côté atteint.

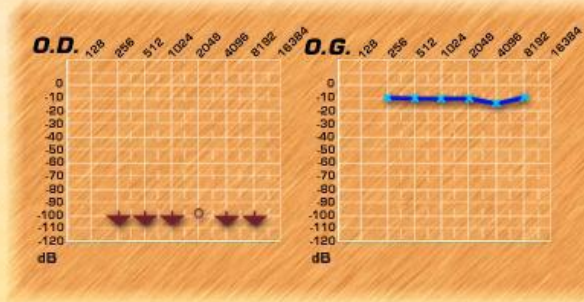
Il n'existe plus de Nystagmus spontané. [145]

3-Explorations fonctionnelles :

a-Audiométrie



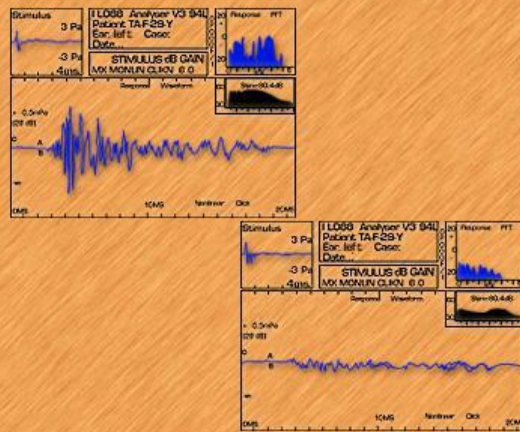
AUDIOMETRIE TONALE



Séquelle de labyrinthite droite
sous forme
de cophose définitive

b-Oto-Emissions Acoustiques

OEAs NORMALES - OEAs PATHOLOGIQUES - OREILLE GAUCHE



Les Oto-Emissions Acoustiques sont souvent absentes dues à l'importance de la surdité.

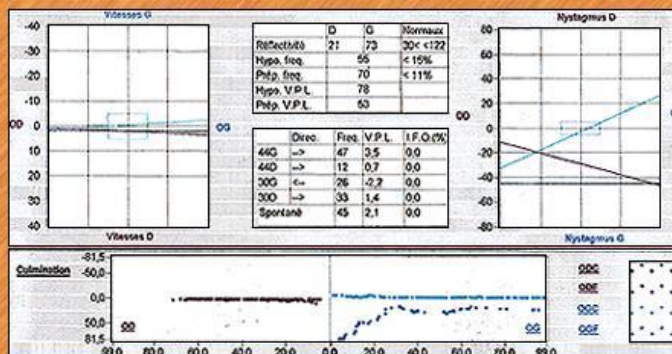
Oto-Emissions Acoustiques normales.

Altérations des Oto-Emissions Acoustiques secondaires à une labyrinthite aiguë gauche témoignant d'une atteinte sévère inflammatoire ou infectieuse des Cellules Ciliées Externes.

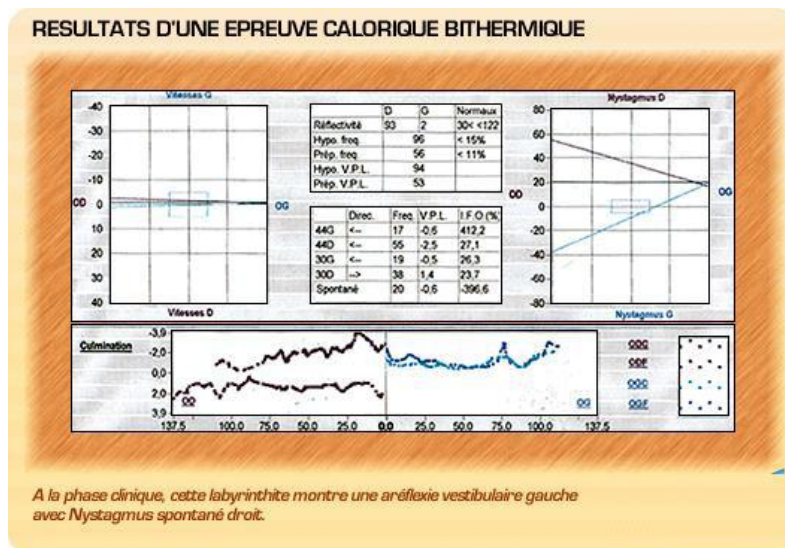
c-Potentiels Evoqués Auditifs Précoces

d-Vidéo-Nystamographie

RESULTATS D'UNE EPREUVE CALORIQUE BITHERMIQUE



A la phase clinique, cette labyrinthite montre une hyperflexie droite avec Nystagmus spontané gauche.



e-Posturographie

- En cas de séquelles de labyrinthites, les patients ne sont pas toujours compensés.
- La compensation n'est donc pas toujours optimale et les patients peuvent alléger des sensations vertigineuses plutôt que des vertiges vrais.

4-Imagerie :

4-1 IRM

L'IRM permet d'étudier le contenu du labyrinthe et de confirmer le diagnostic de labyrinthite.

- Dans les labyrinthites bactériennes il existe un réhaussement diffus du labyrinthe.
- En revanche celui-ci est absent dans les labyrinthites virales.
- Le réhaussement transitoire disparaît au bout de quelques semaines.
- Dans certaines labyrinthites avec infection méningée, la voie de pénétration peut être mise en évidence par réhaussement du Gadolinium au niveau du canal cochléaire et des méninges adjacentes.

• L'IRM est donc supérieure pour apprécier la vacuité du labyrinthe, d'identifier la formation du tissu fibreux, et de présumer de l'évolution vers l'ossification.

4-2 Scanner

A la phase aiguë, le scanner haute résolution précise :

- Le siège et l'étendue des lésions de l'oreille moyenne.
- L'existence ou non d'une fistule au niveau du canal semi-circulaire, source d'une pénétration éventuelle de l'infection.

5-Biologie :

5-1 Anatomo-pathologie

Classiquement l'évolution de la labyrinthite suppurée s'effectue en 4 stades :

- Le stade séreux.
- Le stade suppuré.
- Le stade fibreux.
- Le stade d'ossification.

5-2 Examens biologiques

Les germes pathogènes sont ceux de l'otite moyenne aiguë ou chronique :

- Streptococcus Bêta-hémolytique.
- Streptococcus Pneumoniæ.
- Staphylococcus Aureus.
- Hæmophilus Influenzæ.
- Proteus Vulgaris.
- Pseudomonas Aeruginosa.

6-Traitement :

6-1 Médical

La labyrinthite relève d'une infection bactérienne le plus souvent secondaire à une otite moyenne aiguë ou chronique.

Un traitement antibiotique probabiliste éventuellement adapté doit être prescrit pendant quinze jours.

- Il devra faire face aux germes présumés :
- Streptococcus Pneumoniæ.
- Hæmophilus Influenzæ.
- Pseudomonas.
- Proteus.

Devant la gravité du tableau clinique, en dehors de toute méningite, il faut associer deux antibiotiques:

- Une céphalosporine de 3ème génération.
- Amoxicilline/acide clavulanique.

- Si un germe anaérobie est mis en évidence, il faudrait associer du métronidazole.

La corticothérapie :

Elle est indiquée pour essayer de lutter contre :

- Les phénomènes inflammatoires.
- L'apparition de la fibrose.

Elle doit débiter en même temps que le traitement antibiotique.

Des antivertigineux :

- Par voie intraveineuse, puis per os seront prescrits dès que les vertiges deviennent prédominants.

- L'hospitalisation est indispensable pour mener à bien cette thérapeutique qui sera de préférence administrée par voie intraveineuse, pour surveiller :

- L'évolution des vertiges.
- L'évolution de la surdité et des signes vestibulaires.

6-2 Chirurgical

Le traitement chirurgical est adapté en fonction de la pathologie de l'oreille moyenne.

Il est indiqué essentiellement en cas de cholestéatome suppuré et d'otite granulomateuse avec granulome surinfecté.

C'est la chirurgie de l'otite chronique qui devra :

- Eradiquer les lésions.
- Contrôler les fenêtres.
- Réparer toute fistule latente ou patente.

6-3 Rééducation vestibulaire

6-4 Audioprothèse

Généralement les labyrinthites sont unilatérales, entraînant une perte d'audition unilatérale.

L'appareillage auditif peut être indiqué :

- Sur l'oreille saine controlatérale, si le seuil auditif n'est pas parfait.
- Sur l'oreille atteinte, à condition que persiste une surdité légère, moyenne, voire sévère afin d'avoir un bon équilibre stéréophonique.

- Si l'oreille atteinte de labyrinthite est devenue totalement sourde.

On peut dériver le signal auditif vers l'oreille saine (système CROS, BICROS), le patient ayant généralement besoin d'une audition stéréophonique pour des besoins professionnels.

Très exceptionnellement, en cas de labyrinthite bilatérale, un implant cochléaire est proposé.

C- Vertiges

I-Introduction

Il s'agit d'un trouble de l'équilibre associant des signes végétatifs

Distinction entre vertige central –vertige périphérique

Association des signes otologiques

1-Interrogatoire :

Caractéristiques des vertiges+++ :

Circonstances d'installation

Ancienneté

Durée (sec, heures, jours)

Périodicité

Evolution

Circonstances déclenchantes

Antécédents otologiques et traumatiques

Maladies intercurrentes

Facteurs de risque vasculaires

Traitements en cours

Signes accompagnateurs :

Otologiques : surdité, acouphènes

Neurologiques

2-Clinique :

Examen vestibulaire :

Romberg

Marche aveugle

Fukuda

Déviations des index

Syndrome vestibulaire

-Syndrome vestibulaire périphérique :

Harmonieux

-Syndrome vestibulaire central :

Dysharmonieux

Manoeuvre	périphérique	central
vertige	rotatoire	instabilité
Romberg	Coté déficitaire	multidirection
Déviation index		Divergent-asymétrique
Fermeture yeux	oui	non
nystagmus	Rotation horizontale	Rotation multidirectionnelle

3-Examen clinique :

Examen otologique :

Tympan – surdité- acouphènes

Examen neurologique

Nerfs crâniens-déficits moteurs et sensitifs-syndrome cérébelleux

Examen cardio-vasculaire et général

4-Examens complémentaires :

4-1 Explorations audio-vestibulaires :

a)-Audiométrie tonale, vocale : Surdité++ de perception ou mixte

b)-Impédancemétrie (test de Metz) :

Perception endo cochléaire ou rétro cochléaire

c)-Potentiel évoqué auditif : mesure le seuil auditif objectif et confirme le caractère endocochléaire ou rétrocochléaire d'une surdité de perception

d)-Epreuves vestibulaires :

d-1 Epreuve calorique : eau, gaz

Eau : Chaude supérieure à 44° ou inférieure à 30°

. Stimulation chaude : oculogyre

Stimulation froide : oculopète

Nystagmus : intensité, direction, sens

Clinique : sous lunettes de Frenzel

Nystagmographie/ Vidéo Nystagmographie : enregistre les nystagmus spontanés et les nystagmus provoqués par les épreuves caloriques et par les épreuves rotatoires pendulaires Diagramme de FREYSS

d-2 Epreuve rotatoire :

Elle explore les deux vestibules en même temps

Fauteuil animé de mouvements sinusoïdaux

Etat global des deux vestibules

4-2-Recherche de signes cérébelleux : adiadococinésie

4-3-Examen de la tension artérielle au niveau des deux bras

4-4-Examens radiologiques :

TDM : demandée si pathologie tumorale suspectée

IRM : origine tumorale ou dégénérative suspectée

Angiographie (+/- IRM) : pathologie vasculaire suspectée

Echo doppler cervicale : présomption d'insuffisance vertébro-basilaire, carotidienne complétée le cas échéant par une angiographie ou angio-IRM

5-Diagnostic différentiel :

Troubles ophtalmologiques : diplopie, troubles de la réfraction

Troubles psychiques : agoraphobie, claustrophobie

Troubles vasculaires ou métaboliques :

Hypotension orthostatique, syncopes vagales, hypoglycémies.....

Troubles neurologiques :

Le vertige peut simuler l'aura d'une crise épileptique temporale

6-Diagnostic étiologique :

6-1 Vertiges périphériques :

Atteinte de l'organe périphérique : vestibule et nerf vestibulaire

6-1-1 Maladie de MENIERE : triade classique

Vertige

Surdit  de perception

Acouph ne dont l'apparition ou l'augmentation d'intensit  annonce le vertige

Secondaire   un hydrops labyrinthique (diminution de r sorption du liquide labyrinthique)

Les Potentiels  voqu s/imagerie m dicale : pour  liminer un processus r tro labyrinthique

Le traitement est essentiellement médical-la chirurgie est réservée aux formes rebelles et invalidantes

6-1-2-VERTIGE PAROXYSTIQUE BENIN :

Fréquent

Secondaire à un dépôt d'otoconies dans la cupule du canal semi circulaire postérieur

Vertige brutal, apparaissant avec position de la tête, toujours la même, dure quelques secondes

N'existent pas de signes auditifs associés

Traitement médical sans effet

Manœuvre libératrice de SEMONT

6-1-3 NEVRITE VESTIBULAIRE :

Perte complète et unilatérale d'un vestibule par atteinte le plus souvent virale

Syndrome vestibulaire interne sans signes otologiques

Le vertige diminue progressivement jusqu'à disparaître spontanément-la rééducation rend précoce la guérison

6-1-4 LE NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE :

La plus fréquente des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (APC)

Surdité de perception unilatérale, rarement des vertiges

Bilan : Potentiel évoqué auditif (surdité rétro cochléaire)

IRM : (tumeur de l'APC centrée sur l'orifice du CAI) (Figure 80)

Cette tumeur peut être bilatérale dans le cadre des neurofibromatoses

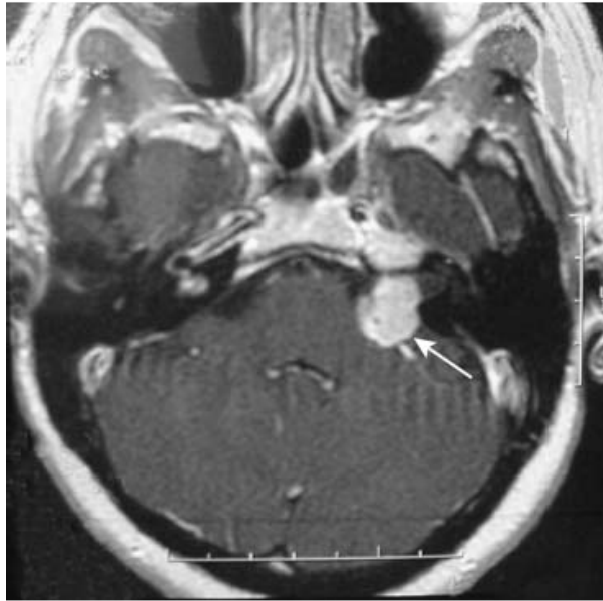


Figure 80 : IRM en coupe axiale avec injection de gadolinium montrant un schwannome vestibulaire gauche

6-1-5 LES OTITES :

Deux manières d'atteinte vestibulaire :

a- L'otite aiguë :

Vertige est synonyme d'une labyrinthite

Complications majeures possibles (endocrâniennes)

Hospitalisation+bilan+traitement urgent : Antibiotique+paracentèse)

b-Le cholestéatome :

Vertige soit par labyrinthite ou par fistule du canal semi circulaire externe, platine de l'étrier ou du promontoire

Traitement urgent : médico-chirurgical

6-1-6 LES TRAUMATISMES :

a-Traumatismes accidentels : fracture du rocher

Vertige+/-paralysie faciale

b-Traumatismes opératoires :

Chirurgie de l'otospongiose

Chirurgie du cholestéatome

Chirurgie du CAI et de l'APC

6-1-7 Otospongiose

Le vertige est rare doit rester un diagnostic d'élimination

6-1-8 VERTIGES TOXIQUES :

a-Voie :

Locale : gouttes auriculaires

Générale : IM, IV

b- Produits :

Essentiellement les aminoacides, anti-inflammatoires à fortes doses, anti-épileptiques, anti-parkinsoniens

c- Surdit  : passe souvent inaper ue (tardive), le vertige est plut t repr sent  par une instabilit    la marche

6-2 VERTIGES D'ORIGINE CENTRALE :

Le vertige ici passe souvent au second plan devant la richesse des signes neurologiques et l'absence quasi constante de la surdit 

6-2-1 LES TUMEURS :

Se manifeste par des signes centraux lors de la compression du tronc c r bral

Le neurinome de l'acoustique est le plus fr quent

Les autres tumeurs : le m ningiome de l'APC, le cholest atome primitif, les m tastases, le kyste arachno ide....

Le diagnostic est fait par l'imagerie (Figure 81)

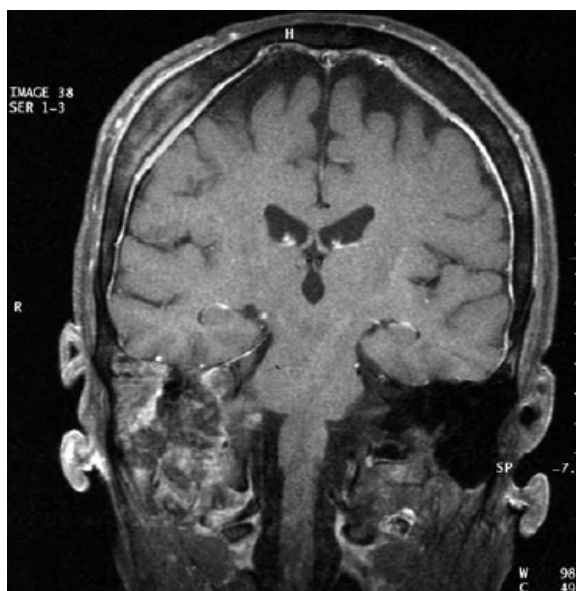


Figure 81 : Métastase du rocher (cancer de prostate).IRM. Coupe frontale T1 après injection de gadolinium. Rehaussement hétérogène et destruction du rocher droit, atteinte de la voute et (méningite carcinomateuse)

Le traitement est surtout chirurgical

6-2-2 LES INFECTIONS :

L'abcès cérébral, cérébelleux, le kyste hydatique et la tuberculose cérébrale

6-2-3 CAUSES VASCULAIRES :

Sténose artérielle et troubles thrombo-emboliques responsable d'une ischémie dans le territoire vertébro-basilaire

Cliniquement : Plusieurs tableaux en fonction de l'importance de l'ischémie :

Syndrome de Wallenberg :

Hypoesthésie thermo-algique controlatérale

Hypoesthésie de la face

Atteinte des nerfs mixtes

Syndrome de vol sous clavier

Diagnostic : imagerie

6-2-4 SCLEROSE EN PLAQUE :

Affection démyélinisante du système nerveux central(substance blanche)

Evolution : poussées/rémissions

Vertiges : dans 15% des cas

Diagnostic : Imagerie, PEV....

6-2-5 MIGRAINE :

Terrain névrotique

Vertige+angoisse, insomnie, conflits psychoaffectifs

Diagnostic d'élimination

7-PRINCIPES DE TRAITEMENT :

7-1 DE LA CRISE :

Malade au repos absolu, isolé, calme, obscurité

Sédatifs (Valium*), antihistaminiques

Dérivés osmotiques (mannitol) : maladie de MENIERE

7-2 DE FOND :

a-Terrain :

Règles hygiéno-diététiques : mode de vie calme sans excitants

b-Traitement étiopathogénique :

Diurétiques (Diamox), régime hyposodé dans la maladie de MENIERE

Destruction labyrinthique (labyrinthectomie clinique) par injection d'acides aminés à fortes doses, dans les formes bilatérales avec surdité

7-3 LA CHIRURGIE :

a-Diminuer la pression endolymphatique :

Sacculatomies transplatinaires

b-Détruire les afférences vestibulaires :

Décompression du sac endolymphatique

Neurectomies vestibulaires (si pas de surdité)

Labyrinthectomie (en cas de surdité associée)

7-4 LA REEDUCATION :

La compensation

Phénomène d'adaptation central

Fait appel à la plasticité neuronale

Elle est Ephémère

Augmentation des afférences visuelles et proprioceptives

RESUMES

Résumé

Cette thèse intitulée <<Pathologie de l'oreille>> apporte des connaissances fondamentales, de pathologie et de thérapeutique otologique (ORL), pouvant servir comme référence aux étudiants et aux médecins généralistes désireux d'acquérir des connaissances dans le domaine de la spécialité d'Oto-Rhino-Laryngologie pouvant leur servir dans leur pratique médicale au quotidien.

Ainsi après avoir passé brièvement en revue l'embryologie l'anatomie de l'oreille pour un meilleur abord diagnostique et thérapeutique ; nous allons approfondir l'examen clinique étape primordiale pour le diagnostic et un choix judicieux des examens complémentaires pour déboucher sur une thérapeutique adéquate.

Pour l'examen clinique nous allons dégager essentiellement l'intérêt de l'examen otoscopique comme élément incontournable dans nos démarches diagnostiques d'un nombre important de pathologies que nous avons aborder dans ce travail, et enfin, les indications et les moyens thérapeutiques appropriés pour ces différentes pathologies.

Summary

This thesis entitled "<Pathology of ear >> provides basic knowledge in otological pathology and therapeutic (ENT), which can be used as a reference for students and general practitioners wishing to acquire knowledge in the specialty of 'Oto-Rhino-Laryngology that they can use in their daily medical practice.

So after a brief review of embryology and anatomy of the ear for better diagnosis and treatment at first, we need to discuss the key step for clinical diagnosis and careful selection of further tests to lead to an adequate therapeutic

For the examination we will identify the main interest of the otoscopic examination as a vital element in our diagnostic procedures of a large number of diseases that we have addressed in this work, and finally, the indications and therapeutic methods appropriate for these different pathologies.

ملخص

Fγ ù ù ù F Ù ùF ù ж< θ ù ù ï>> ù " Fx ï
" ù Ùù Ù ù F' γ Ù ùϞϞ ù Kï (γñ) θ
F Ù ù ϞϞ жï " γϞ ù ùα θ ù' Ϟж F ùù Ù Kï
.F ùF" ù

Ϟ ùF Ù" α θ ùX ж Fγ ù γ ù K ÙÙ θ
z ù ÙϞ ù θ θù ÙϞ ù Ϟ Kï ϞKF ú " η Ϟ ù ù
.F Ùù ùη ù ù ρϞ Kï

x θ ù Ù " ϞÙ ú " ÙϞθ ù Ϟ F' Ù
. ùù ÙÙ Ùж Kï ù ù " ρθ F Ϟ Kï ÙϞ ù γ ù
. ù ù Ϟ F' Ù ùFγ ù Ù ù z ù Ù ùÙ ÙϞ ù ù

Bibliographie

1. Rouvière H. In : Anatomie Humaine. Paris : Maon : 1940. P.354-62.
2. Testut J. Précis-atlas de dissection de régions. Paris : Octave Doin ; 1921.
3. Ladreit e Lacharrière JF. Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales. Oreille, vol 17 Paris : éditions Dechambre ; 1982 (191p).
4. gray H. Anatomy of the human boy. Vol 10. Philadelphia : Lea and Febiger ; 1918. Bartleby .com ; 2000.
5. Park C. Lineaweaver WC. Rumly TO ? Buneke HJ. Arterial supply of the anterior ear. Plast Reconstr Surg 1992 ; 90 :38-44.
6. Pinar YA, Govsa F. Anatomy of the superficial temporal artery an its branche : its importance for urgery. Surg Raiol Anat 2006 ; 28 : 248-53.
7. Lazorthe G. Le système nerveux périphérique. Paris : Masson : 1955 (152p).
8. Ibn Khayat Zougari Salma. Anatomie oreille moyenne. Thèse en ORL N°074/09 Fès.
9. Legent F. Prelemuter L, Vanenbrock C. Cahiers d'anatomie ORL. Oreille. Paris Masson ; 1984 (298p).
10. Bremond GA. L'oreille dans le temporal. Anatomie descriptive, topographique et systématisation. Marseille : Solal ; 1994 (228p).
11. Anson BJ, Donaldson JA. Surgical anatomy of the temporal bone. Philadelphia : WB Saundres ; 1981 (734p).
12. Testut L, Latarjet A. Traité d'anatomie humaine. Tome III. Paris : Doin ; 1994 (87p).
13. Guerrier Y. anatomie à l'usage e oto-rhino-laryngologistes et des chirurgiens cervicofaciaux. Tome I. Anatomie chirurgicale e l'os temporal, de l'oreille et de la base du crane. Joué-Lès-Tours : La Simarre ; 1988 (210p).
14. Hutterbrink K. The fixation theory of mile ear muscle function. Laryngol Rhinol Otol (Stuttg) 1988 ; 67 : 404-11.
15. Nager GT, Nager M. The arteries of the human middle ear witi particular regard to the bloo supply of the auditory ossicles. Ann Oto Rhinol Laryngol 1953. ; 62 : 923-49.

16. Scuknecht HF, Gulya AJ. Anatomy of the temporal bone with surgical implication. Philadelphia : Lea and Febiger ; 1986 (350p).
17. Michel J, Champetier J. Le nerf de Jacobson. Etude anatomique. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1971 ; 88 : 319-36.
18. Bouchet A, Cuilleret J. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. Tome 1 : système nerveux central : la face, la tête et les organes de sens. 1997.
19. Harada H. The vestibular organs. SEM Atlas of the inner ear. Amsterdam : Nishimura Kugler and Ghedini , 1988.
20. Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie humaine : de la molécule à la clinique. Paris. Masson, 2ème édition, 2000
21. Gilbert SF. Developmental biology. Sunderland : Sinauer Associates, INC Publishers, 6th ed, 2000.
22. Larsen WJ. Human embryology: New York: Churchill Livingstone, 2nd ed, 1997.
23. Wolff-Quenot MJ, Sick H. Atlas d'embryologie clinique. Bruxelles: De Boeck université, 1997.
24. Thomassion JM. In : Otoendoscopy guided surgery. Paris : Springer-Verlag ; 1994.p 17-22.
25. Deguine C. Pathogenesis of cholesteatoma contribution of otoscopic photography. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 1995 ; 116 :61-3.
26. Di Martino E, Walter L. Maneschi P. Westhofen M. Endoscopic examination of the eustachian tube : a step-by-step approach. Otol Neurotol 2005 ; 26 : 1112-7.
27. Haris P. Hutchinson K, Moravec J. The use of tympanometry and pneumatic otoscopy for predicting middle ear disease. Am J Otol 2005 ; 14 :3-13.
28. Saeed K, Coglianese C, McCormick D, Chonmaitree T. Otosopic and tympanometric finding in acute otitis media yielding dry tap at tympanocentesis. Pediatr Infect Dis J 2004 ; 23 : 1030-4.
29. Coutrat P, Peytral C, Elbaz, P. Explorations fonctionnelles en ORL. 1994 : 1-47

30. Coutrat P, Peytral C, Elbaz, P. Explorations fonctionnelles en ORL. 1994. 12 : 212-228.
31. Meurman Y. Congenital microtia and meatal atresia. Arch Otolaryngol 1957 ; 66 : 443-63.
32. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RC. *Yndrome of the head and neck*. Oxford : Oxford University Press ; 2001.
33. Burglen L, Soupre V, Diner PA, Gonzales M, Vazquez MP. Dysplasies otomandibulaire : génétique et nomenclature des formes syndromiques. Ann Chir Plast Esthet 2001 ; 46 : 400-9-10.
34. Fraser FC, Sproule JR, Hallal F. Frequency of the branchio-oto-renal (BOR) syndrome in children with profound hearing loss. Am J Med Genet 1998 ; 7 : 341-9.
35. Kohlhase J, Wischerman A, Reichenbach H, Froter U, Engel W. Mutations in the SALL1 putative transcription factor gene cause Townes-Brocks syndrome. Nat Genet 1998 ; 18 : 81-3.
36. O' Callaghan M, Young ID. The Townes-Brocks syndrome. J Med Genet 1990 ; 27 : 457-61.
37. Teber OA, Gillessen-Kaesbach G, Fischer S, Bohringer S, Albrecht B, Albert A, et al. Genotyping in 46 patients with tentative diagnosis of Treacher Collins syndrome revealed unexpected phenotypic variation. Eur J Hum Genet 2004 ; 12 : 879-90.
38. Splendore A, Silva EO, Alonoso LG, Richieri-Cota A, Alonoso N, Roa A, et al. High mutation detection rate in TCOF1 among Treacher Collins syndrome patients reveals clustering of mutations and 16 novel pathogenic changes. Hum Mutat 2000 ; 16 : 315-22.
39. Marres HA, Gremer CW, Dixon MJ, Huygen PL, Joosten FB. The Treacher Collins syndrome. A clinical, radiological, and genetic linkage study on two pedigrees. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995 ; 121 : 509-14.
40. Ponsnick JC, Ruiz RL. Treacher Collins syndrome : current evaluation, treatment, and future direction. Cleft Palate Craniofac J 2000 ; 37 : 434.

41. Nuijten I. Amiraal R. Van Buggenhout G. Gremers C. Frijn JP. Smeets D. et al. Congenital aural atresia in 18 q deletion or de Grouchy syndrome. *Otol Neurotol* 2003 ; 24 : 900-6.
42. Julia S. Pedespan JM. Boudard P. Barbier R. Gavilan-Cellie I. Chateil JF. Et al. Association of external auditory canal atresia. Vertical talus, and hypertelorism : confirmation of Rasmussen syndrome. *Am J Med Genet* 2002 ; 110 : 179-81.
43. Gorlin RJ. Toriello HV. Hereditary hearing loss an its synromes. Oxford ; Oxford University Press ; 1995.
44. Aki FE. Kaimoto CL. Ktayama ML. Kamakura L. Ferreira MC. Cor-rection of Stahl's Ear. *Aethetic Plast Surg* 2000 ; 24 : 382-5.
45. Sugino H. Tsuzki K. Bando Y. Tange I. Surical correction of Stahl's ear using the cartilage turnover and rotation method. *Plast Reconstr Surg* 1989 ; 83 : 160-4.
46. Legent F, Narcy P, Beauvillain C, Bordure P. Pathologie cervico-faciale. Masson. 6ème édition. Paris. 2003. P : 43-4.
47. Roland PS. Chronic external otiti. *Ear Nose Throat J* 2001 ; 80 (supp16) : 12-6.
48. Konishi E. Nakashima Y. Manabe T. Mazaki T. Wada Y. Irritated seborrheic Keratosis of the external ear canal. *Pathol Int* 2003 ; 53 : 622-6.
49. Rubin Grani J. Branstetter BF. Yu. VL. The changing face of malignant (necrotising) external otiti : clinical, radiological, an anatomic correlations. *Lancet Infect Dis* 2004 ; 4 : 34-9.
50. Skedros DG. Goldfarb IW. Slater H. Rocco J. Chondritis of the burned ear : a review. *Ear Nose Throat J* 1992 ; 71 :
51. Templer J. Renner GJ. Injuries of the external ear. *Otolaryngol Clin North Am* 1990 ; 23 : 1003-18.
52. Malard O. Bordure P. Toquet J. Legent F. Otomycose. *Encycl Med Chir (Elsevier A. Paris), Oto-rhino-laryngologie*, 20-080-A-10, 1999 : 8 p.
53. Kraus H. Rehm SJ. Kinney SE. The evolving treatment of necrotizing external otiti. *Laryngoscope* 1988 , 98 : 934-9.
54. Pribaz JJ. Crespo LD. Orgill P. Pousti TJ. Barlett RA. Ear replantation without microugery. *Plast Reconstr Surg* 1997 ; 99 : 1868-72.

55. Ondzotto G. Kouasi B. Rare but dangerous foreign body of the external auditory canal : alkaline batteries. Bull Soc Pathol Exot 2001 ; 94 : 383-4.
56.] Legent F, Narcy P, Beauvillain C, Bordure P. Pathologie cervico-faciale. Masson. 6ème édition.Paris. 2003. P : 110.
57. Legent F, Narcy P, Beauvillain C, Bordure P. Pathologie cervico-faciale. Masson. 6ème édition.Paris. 2003. P : 109.
58. Borure P. Legent F. Runner O. Sene JM. Riques de la chirurgie de exostoses du conduit aitif. JF r ORL 1994 ; 43 : 336-40.
59. Legent F, Andrieu-Guitrancourt J. B eauvillain de Montreuil C. Le conuit aitif externe. Paris : Arnette ; 1995. p 370p.
60. Lewis WB. Mattucci KF. Smilari T. channoma of the external auditory canal : an unusual finding. Int Surg 1995 ; 80 : 287-90.
61. Pulee JL. Deguine C. Squamou cell carcinoma of the external auitory canal. Ear Nose Throat J 2004 ; 83 : 9.
62. Hannley MT. Audiologie characteristics of the patient with otosclerosis. Otosclerosis. Otolatyngol Clin North Am 1993 ; 26 : 373-87.
63. Tringlai. Bertholon P. Pouget JF. Timohenko AP. Faye M. Veyret C. et al. Otospongiose cochléaire et pseuo-quatrième tour de cochlée. Ann Otolaringol Chir Cervicofac 2004 ; 121 : 373-6.
64. Salomone R. Peiatrie otosclerosis : cae report an literature review. Rev Bras Otorrinolaringol 2008 ; 74 : 303-6.
65. Sheehy JL. Far-advanced otoclerosis : case report and literature review. Rev Bras Otorrinolaringol 2008 ; 74 : 303-6.
66. Legent F, Narcy P, Beauvillain C, Bordure P. Pathologie cervico-faciale. Masson. 6ème édition.Paris. 2003. P : 74-75.
67. Legent F, Narcy P, Beauvillain C, Bordure P. Pathologie cervico-faciale. Masson. 6ème édition.Paris. 2003. P : 103.
68. Heikkinen T. Thint M. Chonmaitree T. Prevalence of various repiratory viruses in the midlle ear uring acute otitis media. N Engl J Me 1999 ; 340 : 260-4.

69. Chomaitre T. Henrickon KJ. Detection of respiratory viruses in the middle ear fluids of children with acute otitis media by multiplex reverse transcription polymerase chain reaction assay. *Pediatr Infect Dis J* 2000 ; 19 : 258-60.
70. Lim DJ. Hermansson A. Hellstrom SO. Hussl B. Alper CM. Iino Y. et al. Recent advances in otitis media 3. Animal models ; anatomy and pathology ; pathogenesis ; cell biology and genetics. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2005 ; 114 : 31-41 (suppl).
71. Paradise JL. Rockette HE. Colborn DK. Bernard BS. Smith CG. Kur-Lasky M. et al. Otitis media in 2253 Pittsburgh-area infants : prevalence and risk factors during the first two years of life. *Pediatrics* 1997 ; 99 : 318-33.
72. Niemela M. Pihakari O. Pokka T. Uhari M. Pacifier as a risk factor for acute otitis media : A randomized, controlled trial of parental counseling. *Pediatrics* 2000 ; 106 : 483-8.
73. Niemela M. Uhari M. Jounio-Ervasti K. Luotonen J. Alho OP. Vierimaa E. Lack of specific symptomatology in children with acute otitis media. *Pediatr Infect Dis J* 1994 ; 13 : 765-8.
74. AFSSAPS. (Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé). Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes. Octobre 2005. http://agmed.santé.gouv.fr/rbp/irh_reco.pdf.
75. Afssaps (Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé). Spectres d'activité antimicrobienne. Répertoire de spectres validés par la Commission d'autorisation de mise sur le marché (Version 3), Février 2004, 256p : http://agmed.santé.gouv.fr/rbp/irh_reco.pdf.
76. Bodelet B. Wayoff M. Métaplasie et cholestéatome. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1972 ; 89 : 411-8.
77. Herman P. Wassef M. Tran Ba Huy P. L'épidermoe malléaire. Une variété particulière d'otite muqueuse ouverte. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1998 ; 115 : 271-8.
78. Bremond G. Magnan J. Bonnaud G. L'otite adhésive. In : *Encycl Méd Chir*. Paris : Elsevier SAS ; Oto-rhino-laryngologie 20-182- G-30. 1985 : p.8

79. Bremond GA. Magnan J. Chays A. Florence A. Gignac D. Lebreuil G. Les poches e rétraction. Entité pathologique ? Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1990 ; 107 : 386-92.
80. Gibb AG. Pang YT. Current considérations in the etiology and diagnosis of tympanosclerosis. Eur Arch Otorhinolaryngol 1994 ; 251 : 439-51.
81. Gok U. Bulut Y. Keles E. Yalcin S. Doymaz Z. Bacteriological an PCR analysis of clinical material aspirated from otitis media with effusions. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001 ; 60 : 49-54.
82. Magi G. Immunologic stuie on the ear. Ann Otol Rhinol Laryngol (suppl) 1992 ; 157 : 4-87.
83. Sade J. Luntz M. Eustachian tube lumen : comparison between normal and inflamed specimens. Ann Otol Rhinol Laryngol 1989 ; 98 : 630-434.
84. Grace AR. Pflleiderer AG. Dysequilibrium and otitis media with effusion : what is the association ? J Laryngol Otol 1990 ; 104 : 682-684.
85. Giebink GS. Le CT. Paperella MM. Epidemiology of otitis media with effusion in children. Arch Otolaryngol 1982 ; 108 : 563-566.
86. Paradise JL. Otitis media in infants and children. Pediatrics 1980 ; 65 : 9147-943.
87. Ginburg CM. Aerobic microbiology of upper respiratory infections in infants and children. Peiatr Infect Dis J 1987 ; 6 : 843-847.
88. Triglia JM. Gillot JC. Giovanni A. Cannoni M. Le cholestéa-tome de l'oreille moyenne chez l'enfant. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1993 ; 110 : 437-443.
89. Conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. Méd Mall Infect 1996 ; 26 : 1-8.
90. Triglia JM. Nicollas R. Aérateurs transtympaniques. Méd Mall Infect 1998 ; 28 : 74-78.
91. Liner T. Marder HP. Munzinger J. Role of adenoids in the pathogenesis of otitis media : a bacteriologic and immuno-hitochemical analysis. Ann Otol Rhinol Laryngol 1997 ; 106 : 619-623.

92. Coyte PC. Croxfor R. Mclsaac W. Felman W. Frieberg J. The Role of ajuvant adenoidectomy and tonsillectomy in the outcome of the insertion of tympanostomy tube. *N Engl J Med* 2001 ; 344 : 1188-1195.
93. Maw R. Wilk J. Harvey I. Peters T. Goling J. Early surgery compared with watchful waiting for glue ear and effect on language development in preschool children : a ran-domised trial. *Lancet* 1999 ; 353 : 960-963.
94. Gray JD. The chronic ear. The treatement of cholesteatoma in children. *Proc R Soc Med* 1964 ; 57 : 769-71.
95. Magnan J. Le Cholestéatome. In : Romanet P. Magnan J. ubreuil C. Tran Ba Huy P. editor. *L'otite chronique*. Paris : ociété francaie d'ORL ; 2005. P. 73-124.
96. Veillon F. Riehm S. Moulin G. Roedlich MN. Blonde E. Tongio J. Imagerie des tumeurs et pseudo-tumeurs de l'oreille. *J Raiol* 1999 ; 80 : 1795-806.
97. Smadja P. eguine O. Fraysse B. Bonafe A. Evaluation préopératoire par IRM de cholestéatomes translabyrinthiques. *J Radiol* 1999 ; 80 : 933-7.
98. Prasannaraj T. De NS. Narasimhan I. Aural polyps : safe or unsafe diease ? *Am J Otolaryngol* 2003 ; 24 : 155-8.
99. Herman P. Wassef M. Huy PT. L'épidermose malléaire. Une variété particulière d'otite muqueuse à tympan ouvert. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1998 ; 115 : 271-8.
100. Tos M. A new pathogenesis of meotympanic (congenital) cholesteatoma. *Laryngoscope* 2000 ; 110 : 1890-7.
101. Romanet P. Duvillard C. Delouane M. Vigne P. De Raigniac E. Darantiere, et al. Les fitule labyrinthiques d'origine cholestéatomeuse. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2001 ; 118 : 181-6.
102. Lemaire B. Racy E. Lescanne E. Doyon D. Bobin. Portier F. Complication méningo-encéphaliques des otites chroniques choletéatomeuses. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2004 ; 121 : 197-204.
103. Gualdi GF. Di Biasi C. Trasimeni G. Pinsi A. Vignati A. Maira G. Unusual MR and CT appearence of an epiermoid tumor. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991 ; 12 : 771-772.

104. Tral ML. Chambers RG. Chemodectomas of the vagal body. *Laryngoscope* 1970 ; 80 : 568-577.
105. Van der Mey AG. Maaswinkel-Mooy PD. Cornelisse CJ. Schmidt PH. Vande Kamp JJ. Genomic imprinting in hereditary glomus tumours : evidence for new genetic theory. *Lancet* 1989 ; 2 : 1291-1294.
106. Moret J. Roulleau J. Poncet E. Vignaud J. Intérêt de l'atériographie thérapeutique dans le traitement des glomustympanojugulaires. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1977 ; 94 : 491-498.
107. Petit-Lacour MC. Marsot-Dupuch K. Haj-Rabia M. Sterkers O. Bobin S. Doyon D et al. Hemangioma of porus acusticus. Impact of imaging studies : case reports. *Neuroradiology* 2001 ; 43 : 1102-1107.
108. Lo WW. Applegate LJ. Carberry JN. Solti-Bohman LG. House JW. Brackmann E et al. Enolymphatic sac tumor : radiological appearance. *Radiology* 1993 ; 189 : 199-204.
109. Reeck JB. Yen TL. Szmit A. Cheung SW. Cavernous hemangioma of the external ear canal. *Laryngoscope* 2002 ; 112 : 1750-1752.
110. Frienman O. Neff BA. Willcox TO. Kenyon LC. Staloff RT. Temporal bone hemangiomas involving the facial nerve. *Otol Neurotol* 2002 ; 23 : 760-766.
111. Weisz N. Hartmann T. Dohrmann K. chlee W. Norena A. Highfrequency tinnitus without hearing loss oes not mean absence of deafferentation. *Hear Res* 2006 ; 222 : 108-14.
112. Shulman Abraham. *Tinnitus : diagnosis/treatment*. Lea Febiger. USA. 1991.
113. poenlin H. Balle V. Bock G. Breberg G. Felix H. Glesson M et al. Multicenter evaluation of the temporal bones obtained from a patient with uspected Meniere's disease. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1992 ; 499 : 1-21.
114. Yazawa Y. Kitahara M. Computerized tomography of the petrous bone in Meniere's disease. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1994 ; 510 : 67-72.

115. Takeda T. Sawada S. Kakigi A. Saito H. Computed radiographic measurement of the dimensions of the vestibular aqueduct in Meniere's disease. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1997 ; 528 : 80-84.
116. Tanioka H. Kaga H. Zusho H. Araki T. Sasaki Y. MR of the endolymphatic duct and sac : findings in Meniere's disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997 ; 18 : 45-51.
117. Brandt th. *Vertigo: Its multisensory syndromes.* 2nd edn London: Springer-Verlag. 1999.
118. Brookes GB. Medical management of Menière's disease. *ENT-Ear, Nose and Throat. Journal* 1997; 76,9: 434-43.
119. Claes J. Van DE Heyning Ph. Medical treatment of Menière's disease: a review of literature. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1997: Suppl 526: 37-42.
120. Garabediane. Bobin S. Monteil JP. Triglia JM. *Menière's Disease* Kugler Publications The Hague. The Netherlands. *Medecine-Sciences (Flammation).*
121. Sauvaget E. Herman P. *Presbycusie. Monographie. Collection scientifique Euthérapie ;* 2000.
122. Toupet M. Imbau-Genieys S. Examen clinique et paraclinique du patient atteint de vertiges et/ou trouble de l'équilibre. *Encycl Méd Chir (Elsevier SAS. Paris). Oto-laryngologie, 20-181-A-10, 2002 : 6p.*
123. Wiley TL. Cruickshanks KJ. Nondahl DM. Tweed TS. Klein R. Klein R. et al. Aging and high-frequency hearing sensitivity. *J Speech Lang Hear Res* 1998 ; 41 : 1061-72.
124. Martini A. Mazzoli M. Roignoli M. Trevii P. Maggi S. Enzi G. et al. Hearing in the elderly : a population study. *Audiology* 2011 ; 140 : 285-393.
125. Quaranta N. Debole. Debole S. Di Girolamo S. Effect of ageing on otoacoustic emissions and efferent suppression in humans. *Audiology* 2001 ; 40 : 308-12.
126. Charachon R, Lejeune JM, Salomon Ph. *Les Surdités Auto-Immunes Etat actuel.* *J Fr ORL* 1992 ; 6 : 405-417.
127. Mondain M. *Surdités Auto-Immunes : mythe ou réalité ? Cahiers ORL* 1994,9/10 : 309-317.

128. Veldman J. Immune-mediated sensorineural hearing Loss. *Auris Nasus Larynx* 1998,25: 309-317.
129. Legent F, Narcy P, Beauvillain C, Bordure P. *Pathologie cervico-faciale*. Masson. 6ème édition. Paris. 2003. P : 119.
130. Conlin AE. Parne LS. Treatment of sudden sensorineural hearing loss. A meta-analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007 ; 133 : 582-6.
131. Bureau International d'Audiophonologie. Recommandation 24/1 : développement du langage chez l'enfant de 0 à 3 ans. [http : //www.biap.org/biapfrancai.htm](http://www.biap.org/biapfrancai.htm).
132. Agence National d'Accréditation et d'Evaluation en Santé. Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Paris : ANAES. 1999.
133. Tang TP. McPherson B. Yuen KC. Wong LL. Lee JS. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony in school children with hearing loss : frequency of occurrence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004 ; 68 : 175-83.
134. Shprintzen Robert J. *Genetics syndromes, and communication disorders*. Singular Publishing Group, Inc.1997.
135. Poncet JL. Kossowski M. Tran Ba Huy P. Traumatismes sonores aigus. In : Tran Ba Huy P. Manach Y. editors. *Les Urgences en ORL*. Paris : Société Française d'Oto-rhino-laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou ; 2002. p. 409-29.
136. Nottet JB. Moulouin A. Traumatismes sonores aigus. Aspects cliniques. In : Poncet JL. Kossowski M. Tran Ba Huy P. Frachet B. editors. *Pathologie professionnelle en ORL*. Paris : Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou ; 2007. p. 51-62.
137. Surdité professionnelle par JF Gouteyron, JB Nottet et JP Diard. *Encyclopédie médico-chirurgicale, ORL*, 1995, 20-185-F10, 8 pages.
138. *Pathologie ORL et cervico-faciale-Comprendre, Agir, Traiter* par Pierre Bonfils, Editions Ellipses, 1998,384pages, ISBN-7298-4675-1.

139. Colléaux B. Dubreuil C. Boulud B. Chirurgie des neurinomes de l'acoustique. Conservation des fonctions faciales et acoustiques. Apport de l'endoscopie de l'angle ponto-cérébelleux. Lyon Chir 1994;90 : 455-459
140. C Ferber-Viart. MD. PhD ; L. Laoust. MD ; R. Duclaux. MD ; PhD ; C. Dubreuil. MD. Acuteness of Preoperative Factors To Predict Hearing Preservation in Acoustic Neuroma Surgery Laryngoscope 2000; 110: 145-150
141. Samii M. Matties C. Management of 1000 vestibular Schwannomas (acoustic neuromas): hearing fonction in 1000 tumor resections neurosurgery 1997;40: 248-260.
142. Fitzgerald. DC, Gelson. P, Brasseux. CO. Perilymphatic fistula: a Washington DC experience Ann Otol Rhinol Laryngol, 1997 Oct; 106: 830-7.
143. Delaroche. O, Bordue. P, Luppeil. E, Sagniez. M. Perilymphatic detection by beta 2 transferrine immunoblotting assay Application to the diagnosis of perilymphatic fistulae. Clin Chim Acta, 1996 Feb. 9; 245 (1): 93-104
144. Deguine. O, Latil d'Albertas. D, Fraysse. B. Comparison of postoperative results in suspected and confirmed cases of perilymphatic fistula Rev. Laryngol Otol Rhinol (Bord), 1995;116 (2): 95-8
145. J. Magnan, G. Freyss, C. Conraux. Troubles de l'équilibre et vertiges. Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale. 1997. 602p.