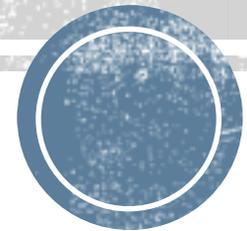


LE CHOLESTEATOME CONGENITAL DE L'OREILLE MOYENNE: APPORT DE LA TOMODENSITOMETRIE

JERBI S, HAMROUNI Ht, HAMROUNI Hs, BOUDAWARA K, GHARBI S,
HAMZA HA

Service d'Imagerie médicale CHU Taher Sfar Mahdia - Tunisie



Introduction

- Le cholestéatome congénital ou primitif de l'oreille moyenne est rare (5 et 10 % des cholestéatomes).
- Affection de l'enfant (5 ans est l'âge moyen de découverte).
- Nous rapportons à notre connaissance les 2 plus jeunes cas de cholestéatome congénital en discutant les difficultés clinique et diagnostique posées par cette affection.



Objectifs

- Rappeler les aspects clinique et radiologique du cholestéatome congénital et préciser l'apport de la tomodensitométrie (TDM) dans le diagnostic et le bilan pré thérapeutique.



Matériels et méthodes

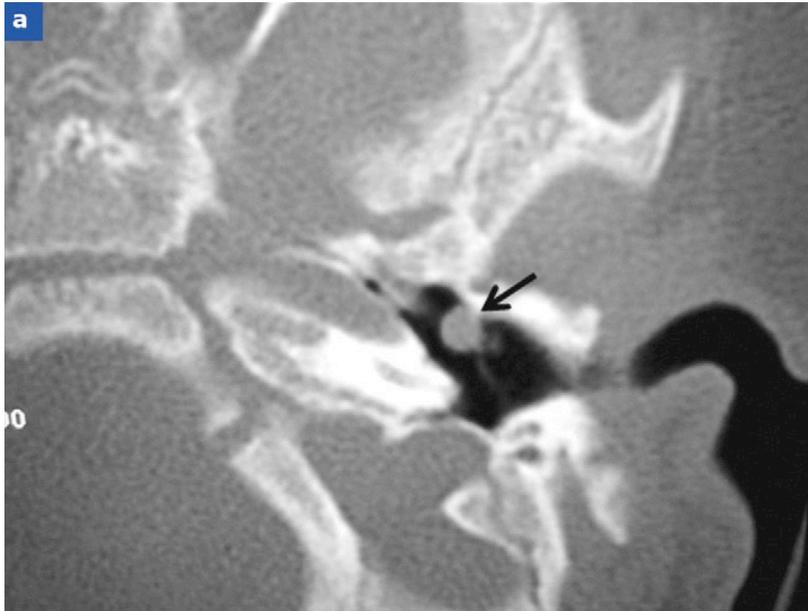
- Nous rapportons de 2 cas de cholestéatome congénital, explorés par une TDM des rochers en haute résolution. Le traitement a été chirurgical dans les deux cas.



Observation 1

- Un nouveau-né sans antécédent pathologique notable en particulier otologique avait présenté une paralysie faciale 2 semaines après sa naissance. A 1 mois, l'examen otoscopique montrait une masse blanche à la partie médiane d'un tympan normal.
- La tomodensitométrie (TDM) en haute résolution montrait une image tissulaire bien limitée, ronde, juste au-dessus de la membrane tympanique et au contact de la seconde portion du nerf facial évoquant un cholestéatome.
- L'exploration chirurgicale objectivait la mise à nu de la partie antérieure de la seconde portion du nerf facial et un cholestéatome encapsulé qui était reséqué.





Observation 1

Coupes axiales du rocher droit :

Petite masse tissulaire (flèche) au niveau de la membrane tympanique

la masse s'étend dans l'oreille moyenne et touche le canal du nerf facial (tête de flèche).



Observation 2

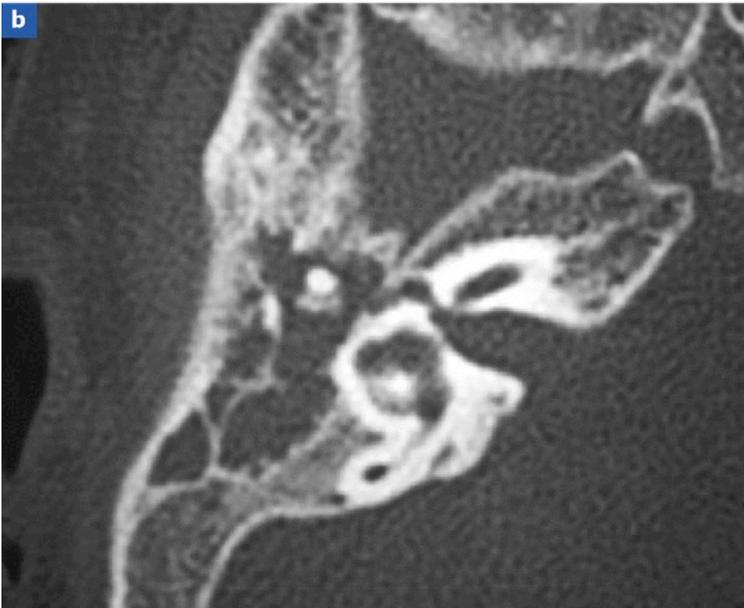
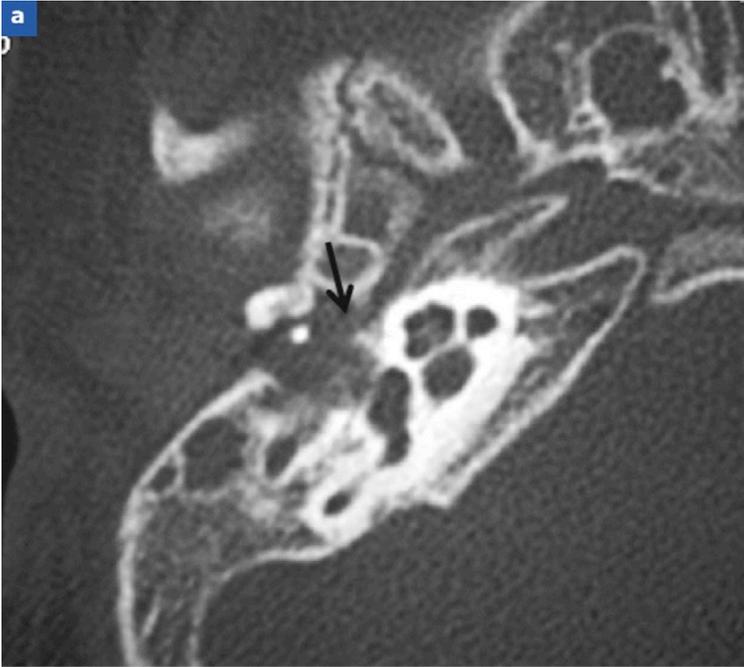
- Un nouveau-né sans antécédent pathologique notable en particulier otologique avait présenté une paralysie faciale droite 3 semaines après sa naissance. A l'âge de 1 mois, l'examen otoscopique montrait une masse blanchâtre bombant en arrière d'un tympan normal faisant évoquer le diagnostic de cholestéatome.
- Une TDM en haute résolution montrait une image tissulaire comblant la caisse du tympan avec lyse du mur postérieur de l'attique, de l'étrier et de la longue portion de l'enclume. L'ablation d'un cholestéatome par technique ouverte était réalisée. L'exploration chirurgicale mettait en évidence une lyse de l'étrier, de la longue portion de l'enclume associée à une dénudation du nerf facial.



Observation 2

Comblement tissulaire total de la caisse avec lyse de l'enclume et des parois de la cavité tympano-mastoïdienne

Associé à une érosion du canal facial



Discussion

- Les critères permettant de définir et de différencier le cholestéatome congénital du cholestéatome acquis:
 - L'existence d'une masse blanche sur la face médiale d'un tympan normal ;
 - Une pars flaccida et une pars tensa normales ;
 - L'absence d'antécédent d'otorrhée ou de perforation ;
 - L'absence d'antécédent de myringotomie ou de chirurgie de l'oreille moyenne ;
 - L'exclusion des cholestéatomes intra tympaniques ou géants.
- Les antécédents d'otite moyenne ne sont plus un critère d'exclusion.
- L'âge moyen du diagnostic est d'environ 5 ans mais le cholestéatome peut être diagnostiqué très tôt, dès les premiers mois ou semaines de la vie.



Discussion

- L'étiopathogénie du cholestéatome congénital reste incertaine.
- Plusieurs hypothèses ont été avancées mais la théorie la plus admise est celle qui repose sur la persistance d'une formation épidermoïde embryonnaire dans la caisse tympanique qui est présente chez le fœtus au niveau de la zone antérosupérieure (siège le plus fréquent du cholestéatome) de la paroi externe de la caisse entre la 10e et la 33e semaine de gestation.
- L'involution de cette formation à cette date est à l'origine du développement du cholestéatome primitif.



Discussion

- Signes évocateurs de cholestéatome: Otorrhée & Hypoacousie de transmission.
- Il peut également être diagnostiqué par aspiration de débris épidermiques lors d'une paracentèse pour otite aigue ou bien suspectée devant une otite séromuqueuse unilatérale.
- La persistance d'une surdité de → cholestéatome congénital.
- Rarement, le diagnostic est fait à l'occasion d'une complication : paralysie faciale, vertiges, voire complication neuroméningée.
- L'aspect du tympan est normal à l'otoscopie mais laisse entrevoir une masse blanchâtre rétrotympanique localisée souvent au niveau du quadrant antérosupérieur. Lorsque l'atteinte intéresse toute la caisse, l'aspect à l'otoscopie est celui du « tympan blanc ». L'aspect otoscopique peut être également strictement normal.



Discussion

- Le diagnostic repose sur la TDM en haute résolution réalisée sans anesthésie, hormis chez les tous petits.
- Les 2 signes principaux:
 - Masse tissulaire: dans les formes localisées, la masse est hypodense, homogène sans calcification, nodulaire, souvent polylobée aux contours convexes.
 - L'ostéolyse des cavités tympanomastoïdiennes et de la chaîne ossiculaire. L'ostéolyse témoigne du caractère agressif du cholestéatome. L'érosion de la paroi latérale de l'attique est classique et évocatrice d'un cholestéatome. Les autres zones d'ostéolyse des parois des cavités tympanomastoïdiennes témoignent habituellement d'une certaine extension du cholestéatome, voire de complications: Erosion du canal facial, lyse du tegmen)



Discussion

- Deux formes cliniques ont été décrites:
 - Le cholestéatome encapsulé:: localisé au niveau du quadrant antérosupérieur, asymptomatique et sans perte d'audition. Il est souvent de découverte fortuite ;
 - Le cholestéatome diffus: mésotympanique, se développant vers l'épitympanum, les cavités postérieures et conduisant très souvent à une lyse ossiculaire. Ils sont souvent révélés par une surdité de transmission sévère ou par des complications. Ils sont plus rares. Le cholestéatome congénital a un potentiel évolutif destructif important.



Discussion

- Le traitement possède 2 objectifs:
 - L'éradication complète et définitive du cholestéatome
 - La restauration de la meilleure audition.
- La prise en charge chirurgicale précoce conditionne le pronostic fonctionnel.
- Son traitement consiste à une exérèse chirurgicale, au mieux réalisée en technique fermée ou par voie Trans canalaire pure en cas de lésion limitée.
- Le risque de récurrence augmente avec l'importance de l'atteinte osseuse et de l'extension atticale ou mastoïdienne.



Conclusion

- Le cholestéatome congénital est une pathologie qui nécessite d'être connue afin de ne pas le laisser évoluer sans traitement.
- L'examen otoscopique doit être systématiquement réalisé pendant l'examen physique d'un enfant dès le jeune âge afin de poser un diagnostic précoce. Une prise en charge chirurgicale rapide conditionne le pronostic fonctionnel.



Références

- Ayache D, Schmerber S, Lavieille JP, et al. Cholestéatome de l'oreille moyenne. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2006;123: 120-37.
- [Mornet E, Martins-Carvalho C, Valette G, et al. Cholestéatome congénital localisé chez l'adulte. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2008;125:218-27.
- [Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, et al. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at the children's hospital of Philadelphia. Otolaryngol Head Neck Surg 2002;126:409-14.
- Benhammou A, Nguyen DQ, El Makhoulfi K, et al. Résultats à long-terme des cholestéatomes congénitaux de l'oreille moyenne de l'enfant. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2005;122:113-9.
- Lerosey Y, Andrieu-Guitrancourt J, Marie JP, et al. Le cholestéatome de l'oreille moyenne chez l'enfant. Critères de décision chirurgicale. À propos de 57 cas. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1998;115:215-21.
- Pasanisi E, Bacciu A, Vincenti V, et al. Congenital cholesteatoma of the tympanic membrane. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001;61:167-71.
- Charachon R, Gratacap B, Fillatre B. Le cholestéatome congénital de l'oreille

