

CHOLESTEATOME CONGÉNITAL DE L'OREILLE MOYENNE : A PROPOS DE TROIS CAS

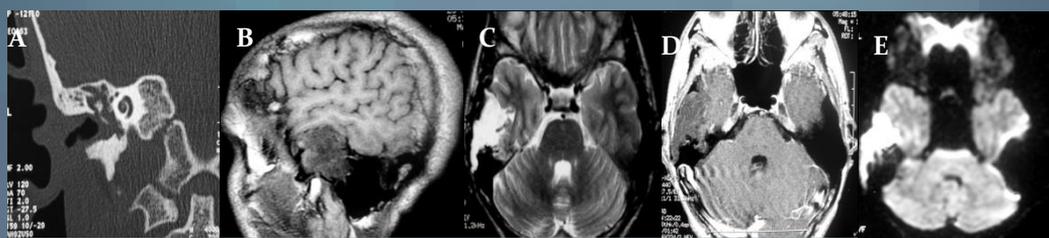
H. ZAGHOUBANI, S. YAHYAOUÏ, W. KARMANI*, S. MAJDOUB, H. AMARA, D. BAKIR, C. KRAIEM

Service de radiologie, *Service d'ORL, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Objectif : L'objectif de ce travail est de discuter les particularités en imagerie de cholestéatome congénital de l'oreille moyenne à travers trois observations de malades présentant un cholestéatome congénital opérés et suivis dans notre institution.

Matériels et méthodes : Il s'agissait de deux garçons et d'une fille âgés de 5, 7 et 10 ans. La symptomatologie était dominée par l'apparition d'une hypoacousie et l'examen otologique révélait un tympan complet dans les trois cas. Un examen tomodynamométrique (TDM) des rochers était réalisé chez tous les patients et une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et des rochers était pratiquée dans deux cas.

Résultats : La TDM montrait la présence d'un comblement tissulaire, unilatéral des la caisse du tympan dans tous les cas avec éburnation des cellules mastoïdiennes du même coté évoquant le diagnostic d'un cholestéatome congénital. L'IRM permettait de renforcer cette hypothèse en objectivant la présence d'un comblement tissulaire de l'oreille moyenne en hyposignal T1, hypersignal T2, en hypersignal sur la séquence de diffusion et sans rehaussement après injection de Gadolinium. Les trois malades ont eu une tympanoplastie en technique ouverte avec une absence de récidence sur les contrôles ultérieurs.



TDM des rochers avec reconstruction coronale (A): comblement tissulaire de l'oreille moyenne droite. IRM cérébrale: comblement tissulaire de l'oreille moyenne droite en hyposignal T1 (B), hypersignal T2 (C), non rehaussé après injection de Gadolinium (D). La lésion est en hypersignal franc diffusion (E).

Discussion: Le cholestéatome congénital de l'oreille moyenne est une entité clinique rare. Il représente selon les séries entre 5 à 15% des cholestéatomes de l'enfant. Cette fréquence est en nette augmentation actuellement du fait d'un diagnostic plus précoce. Les cholestéatomes congénitaux de l'oreille moyenne sont diagnostiqués souvent lors du bilan d'une hypoacousie. L'antécédent d'une otite séro-muqueuse résistante au traitement médical, des épisodes d'otorrhée ou d'otalgie peut également être noté au cours des cholestéatomes congénitaux. On distingue deux entités: Les cholestéatomes encapsulés, localisés au niveau du quadrant antérosupérieur avec un retentissement fonctionnel peu important, de découverte souvent fortuite; et les cholestéatomes diffus, mésotympaniques, se développant vers l'épitympanum, les cavités postérieures et conduisant très souvent à une lyse ossiculaire. A l'examen sous microscope, le tympan est intègre avec présence d'une masse blanchâtre retrotympanique localisée le plus souvent au niveau du quadrant antérosupérieur. L'imagerie notamment la TDM des rochers permet de poser le diagnostic en montrant une opacité sphérique retrotympanique, d'établir les extensions locorégionales du cholestéatome et de préciser les atteintes ossiculaires associées (absence de l'enclume, présence d'un bloc marteau enclume, atrophie ou absence de l'étrier). Une étude minutieuse du coté controlatéral doit être systématiquement réalisée à la recherche de malformations associées mais surtout de cholestéatome bilatéral. Les critères diagnostics en IRM sont simples (pas de prise de contraste, signal intermédiaire en T1 et T2 sans prise de contraste, diffusion positive). L'IRM est surtout intéressante pour rechercher d'éventuelles récurrences postopératoires du cholestéatome. Le cholestéatome congénital est caractérisé par un potentiel évolutif et destructif important justifiant une prise en charge chirurgicale adaptée et précoce. Les deux objectifs du traitement sont l'éradication complète et définitive du cholestéatome et la restauration de la fonction auditive chez le jeune patient en plein apprentissage. La technique fermée est privilégiée selon la majorité des auteurs.

Conclusion : Le cholestéatome congénital de l'oreille moyenne est une entité clinique rare, différente du cholestéatome acquis. Cette entité pose un problème diagnostique puisqu'elle se révèle par une symptomatologie clinique peu spécifique. Les nouvelles techniques d'imagerie en coupes (TDM et IRM) permettent d'évoquer le diagnostic du cholestéatome congénital, d'apprécier les extensions locales des lésions et les éventuelles malformations associées.