



Les surdités de transmission malformatives

DR Mighri

Cours du collège

Sousse le 29/4/2017



Introduction:

- Surdités malformatives
- Malformations de l'oreille= pathologie vaste et complexe
 - Acquis (grossesse) : infection, médicaments, prématurité
 - Congénitale → syndrome polymarformatif



Introduction:

- ➡ Diagnostic positif = examen physique et explorations audiométriques
- ➡ TDM : examen de première intention

Rappel embryologique

- Os temporal: 2 précurseurs
 - Le 1^{er} et 2^{ème} arcs branchiaux, la 1^{ère} fente et le mésenchyme adjacent
 - Oreille externe et moyenne
 - La vésicule auditive et le mésenchyme adjacent
 - Capsule otique → Oreille interne



Rappel embryologique

- Deux grands groupes de façon indépendante:
 - Les malformations de l'OE et l'OM
 - Les malformations de l'OI

Rappel embryologique

- **Le pavillon:** 1^{er} et 2^{ème} arc branchial
entre 24 et 37^{ème} jour
- **Conduit auditif externe:** 6^{ème} SA à partir de la 1^{ère} fente
- **Cavité tympanique:** 4^{ème} SA à partir de la poche pharyngée
- **La trompe d'eustache:** communication entre la cavité tympanique et le pharynx embryonnaire
- **Les osselets:** *Marteau et enclume : 1^{er} arc
* Etrier: 2^{ème} arc



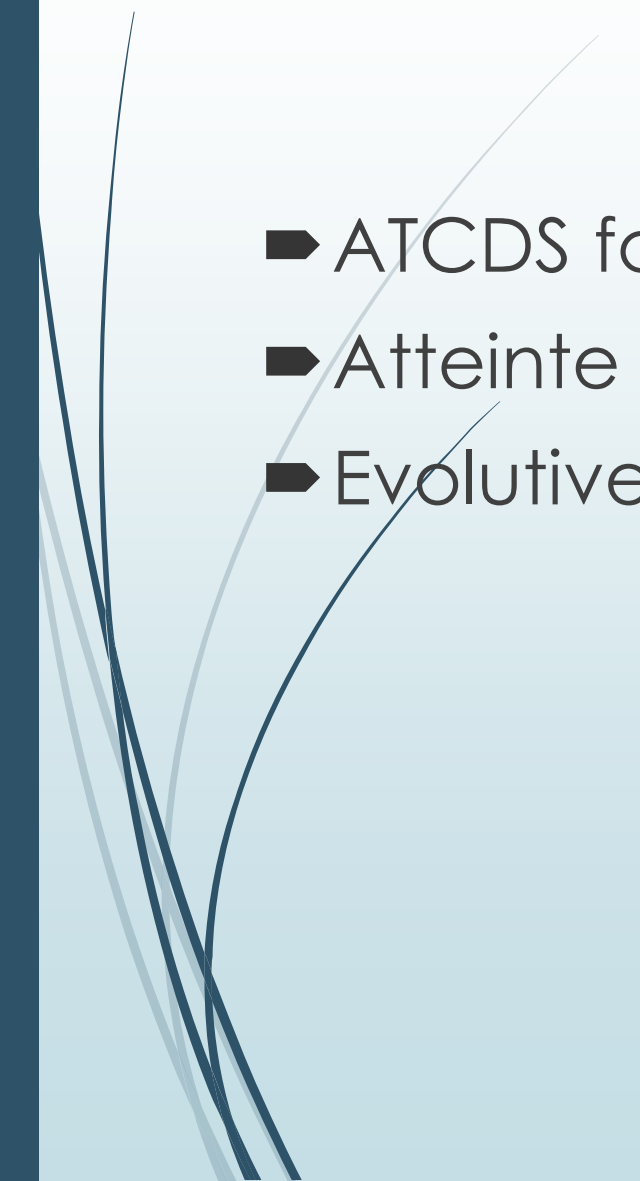
Diagnostic positif:

■ CDD:

- Enfant qui fait répéter
- Déformation des mots
- Retard de langage
- Troubles de comportement Retard scolaire
- Dépistage systématique



Diagnostic positif:

- ATCDS familiaux
 - Atteinte uni ou bilatérale
 - Evolutive ou non evolutive
- 

Diagnostic positif:

► Examen physique:





Diagnostic positif:

- Les explorations audiométriques:
 - Adaptées selon l'âge
 - Surdit  de transmission
- ➔ < 5ans : Surdit  de transmission et surdit  mixte



Diagnostic positif:

- ➡ Les examens radiologiques: TDM
 - Mode hélicoïdal
 - Multibarette
 - Durée d'acquisition ≤ 60 secondes
 - Epaisseur: 0,3 à 1 mm
 - Reconstruction multiplanaire



Diagnostic positif:

► Les examens radiologique: TDM

Les attentes du chirurgien:

- Diagnostic positif > 90%
- Diagnostic différentiel
- Informations anatomo-chirurgicales
 - Taille de la fenêtre ovale
 - Position du VII
 - Procidence vasculaire

Diagnostic positif:

► Les examens radiologique: TDM

Points clefs:

- Toutes les surdités de transmission ne viennent pas de l'oreille moyenne ou des fenêtres
- Peuvent venir de l'oreille interne:
 - ✓ Malformation du labyrinthe antérieur ou postérieur
 - ✓ Blocage platinaire

Diagnostic différentiel:

- Surdit  hyst rique:

par identification   un proche malentendant

- Autisme:

Trouble de d veloppement

Interactions sociales r ciproques

Trouble du langage

Niveau faible de r activit 

→ Prise en charge p dopsychiatrique

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du pavillon:

- Anotie, Polyotie, Microtie ou ectopie.
- 42% des malformations de l'oreille
- Souvent des garçons
- Exposition à la thaliodomide
- Souvent associée à une anomalie du CAE et de l'OM, rarement de l'OI
- TDM: lésion du CAE ou de l'OM





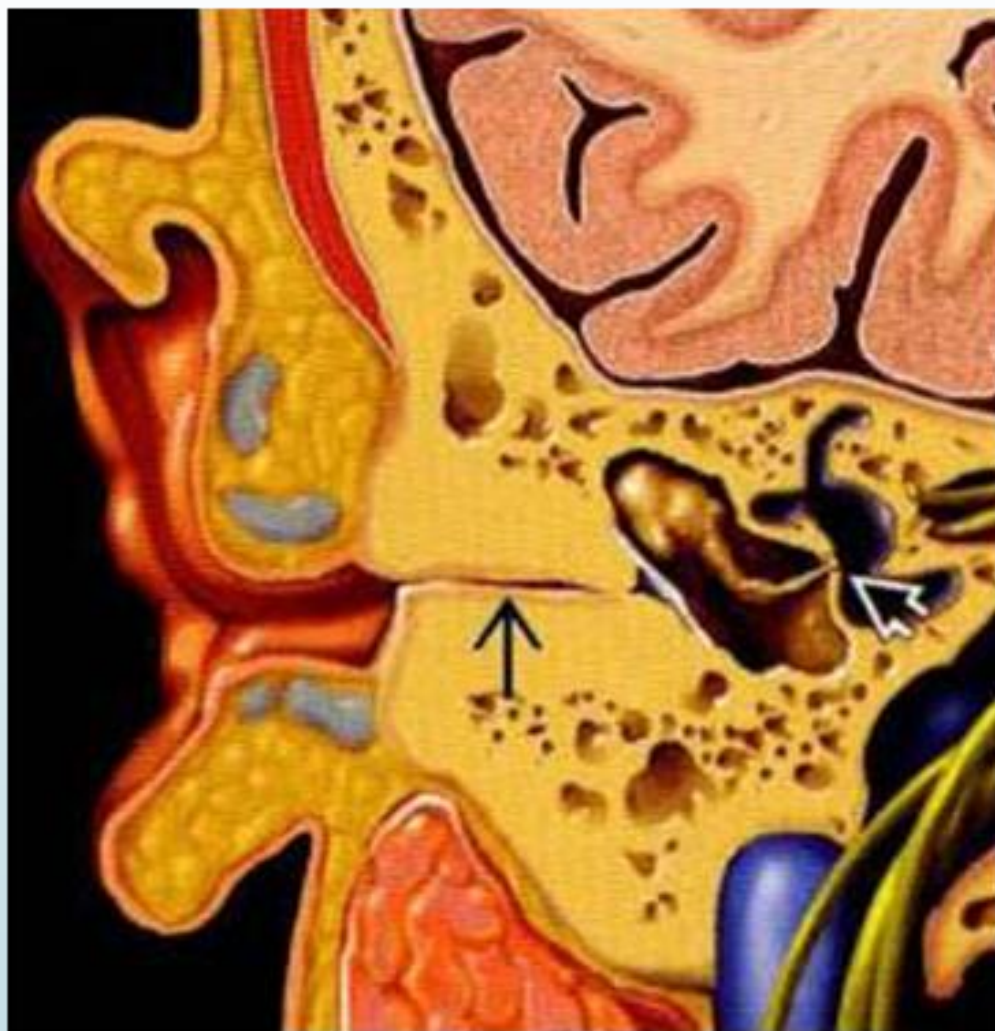


Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE:

- Défaut de canalisation des cellules épithéliales au cours du 3^{ème} trimestre de grossesse
- Membraneux et/ou osseux
- Syndromique (CROUZON, GOLDENHAR, Pierre Robin)
- Deux types: aplasies mineures, aplasies majeures



Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE: → les aplasies mineures

- Définition: malformations de l'OM associée des malformations mineures de l'OE
- Affection rare: 1/ 10-20000
- Bilatérale: 30-40%
- Contexte familial: 15%

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE: → les aplasies mineures

- CDD:

Bilan d'une ST

Syndrome polymalformatif

Exploration chirurgicale

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE: → les aplasies mineures

- Examen:

Malformation du pavillon: 25%

Malformation du tympan et du marteau: 30%

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE: → les aplasies mineures

- TDM:
 - Opérabilité de la malformation
 - Anomalie des fenêtres
 - Anomalie de l'OI

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE: → les aplasies mineures

- Traitement:

Atteinte unilatérale:

Rinne ≤ 30 db → surveillance

Rinne > 35 db → chirurgie

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE: → les aplasies majeures

- Deux problèmes:

Fonctionnel: si atteinte bilatérale

Esthétique

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Malformation du CAE: → les aplasies majeures

- Examen:

CAE absent: 74%

CAE sténosé: 14%

Oreille contro-latérale (aplasie) : 5%

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Syndromes polymalformatifs:

- Syndrome de GOLDENHAR
Oculo-auriculo-vertébral ou
microsomie hémifaciale



Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Syndromes polymalformatifs:

- Syndrome de Treacher Collins

Dysostose mandibulofaciale préaxiale



Syndromes polymalformatifs:

- Syndrome de Nager

Dysostose acro-faciale pré axiale





Syndromes polymalformatifs:

- Autres :
 - syndrome de Wildervank
 - trisomie : 8-13-18-21

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Syndromes polymalformatifs:

- Audiométrie

ST = 60 db

Si atteinte bilatérale → malformation de l'OI

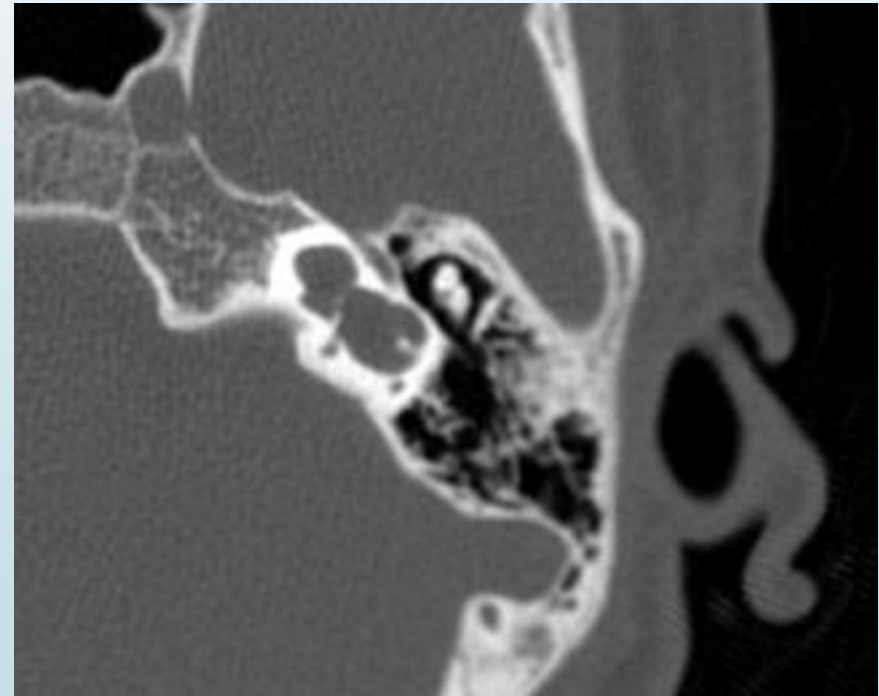
Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Syndromes polymalformatifs:

- TDM:

Anomalie de l'oreille interne



Diagnostic étiologique et conduite à tenir

A. Malformation de l'oreille externe:

Syndromes polymalformatifs:

- Traitement:

- Sur le plan auditif

- Si unilatérale: chirurgie

- Si bilatérale: prothèse

- Sur le plan esthétique

- Chirurgie du pavillon + CAE (NAGATA)

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

- Cavité le plus souvent hypoplasique rarement cloisonnée (cloisonnement partiel antéro-postérieur)
- Sinus tympani augmenté de taille
- Procidence jugulaire
- Cavité totalement absente donc platine de l'étrier et membrane de la fenêtrée ronde absents
- Jonction 2^{ème} et 3^{ème} portion du facial se fait en avant de la fenêtrée ovale

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

- Rarement isolées
- 51% de l'ensemble des malformations
- Tous les osselets peuvent être intéressés.

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ Le marteau:

- 50% de l'ensemble des malformations
- Malformation, fixation, déplacement (en avant et en dehors)

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

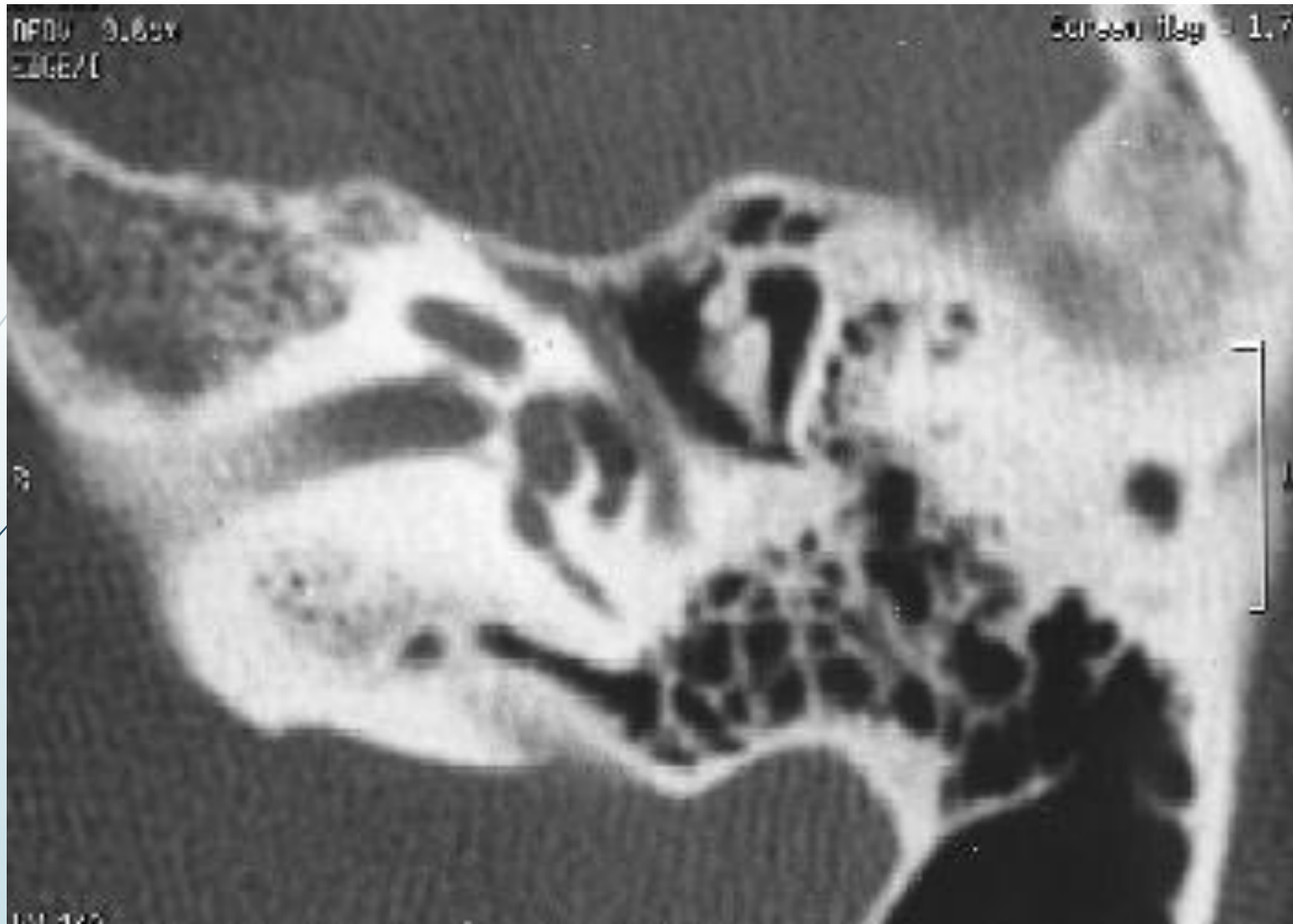
Malformations de la chaîne:

→ Le marteau:

- Syndrome de Goodhill:

Fixation primitive de la tête du marteau

Processus ossifiant secondaire de l'OM



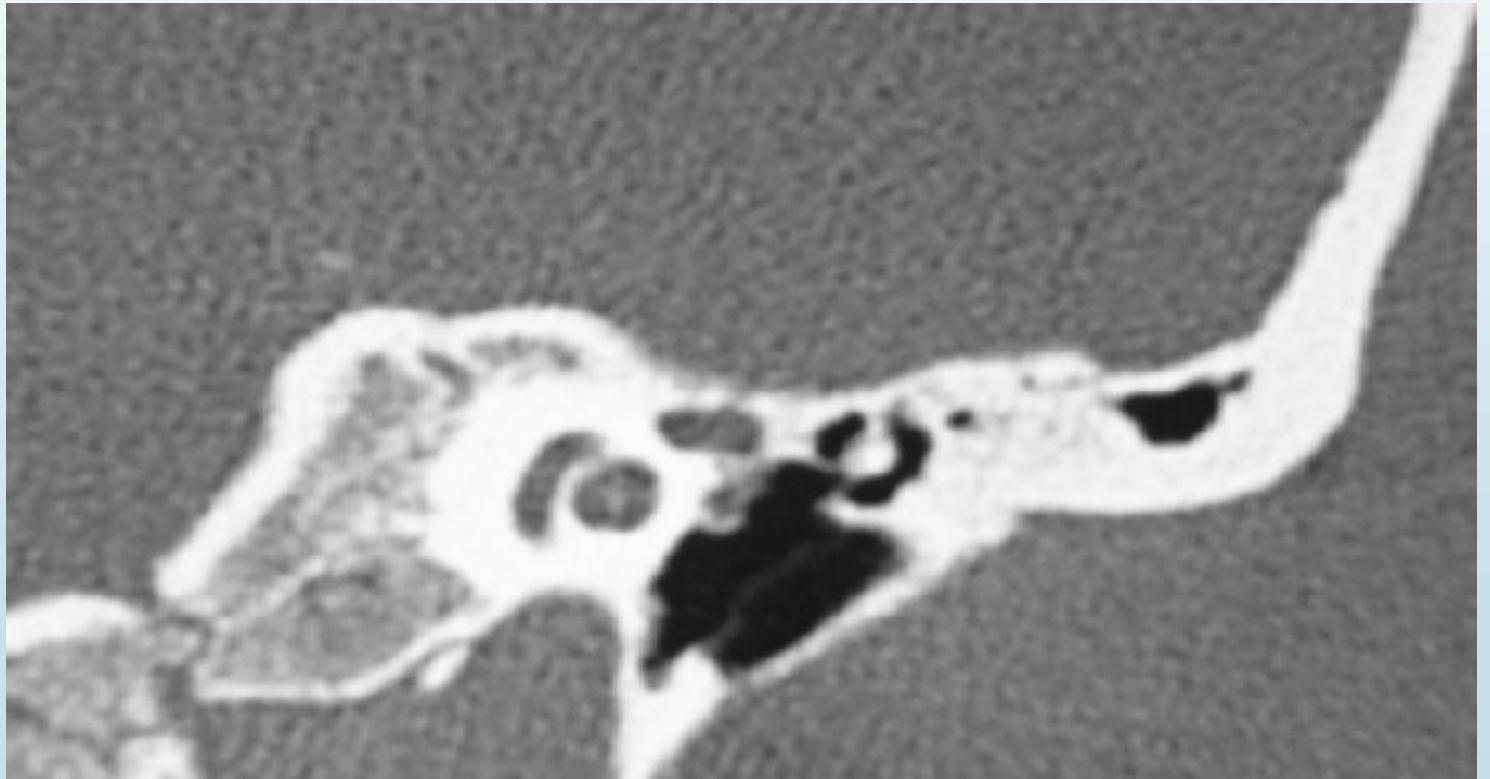
Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ Le marteau:

- Syndrome de House:



Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ L'enclume:

- Le plus souvent absent
- Hypoplasie ou aplasie de la BDE
- Parfois non ossifié (simple tendon)

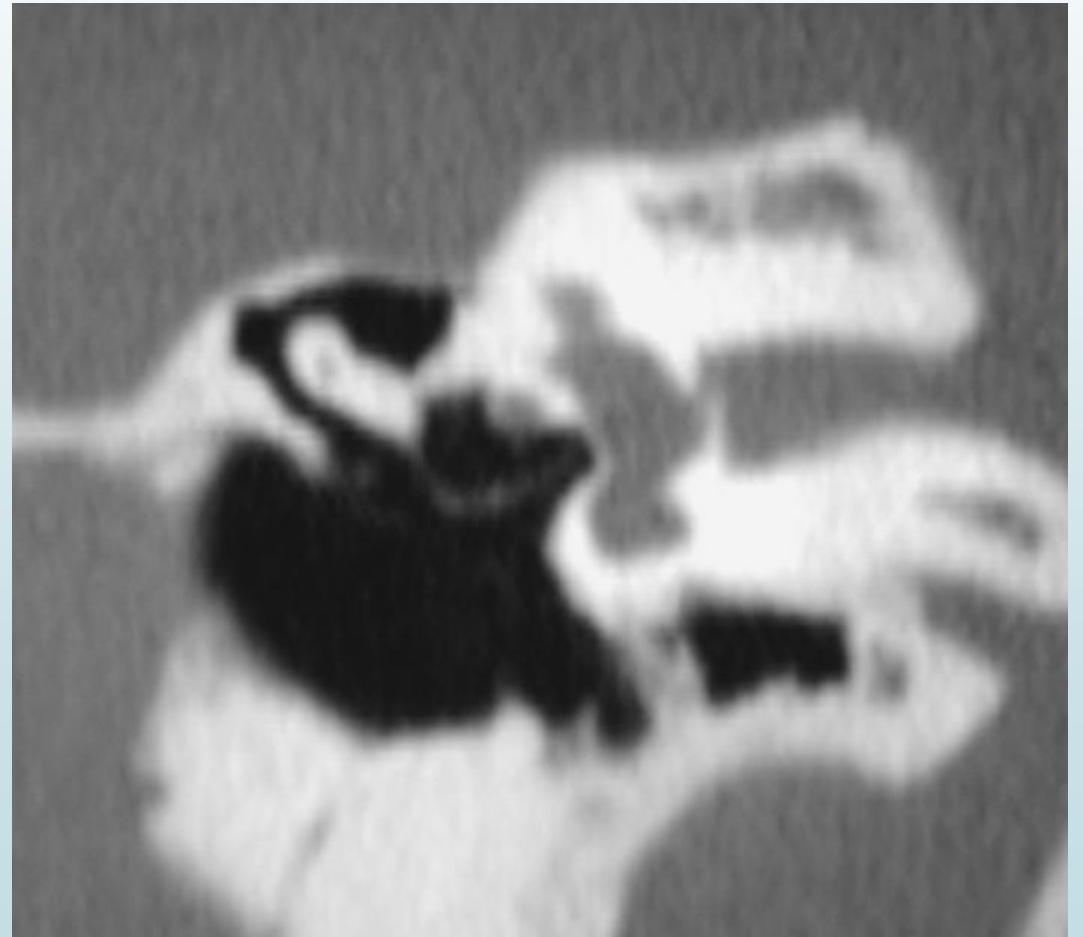
Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ L'enclume:

- Fixation de la courte apophyse



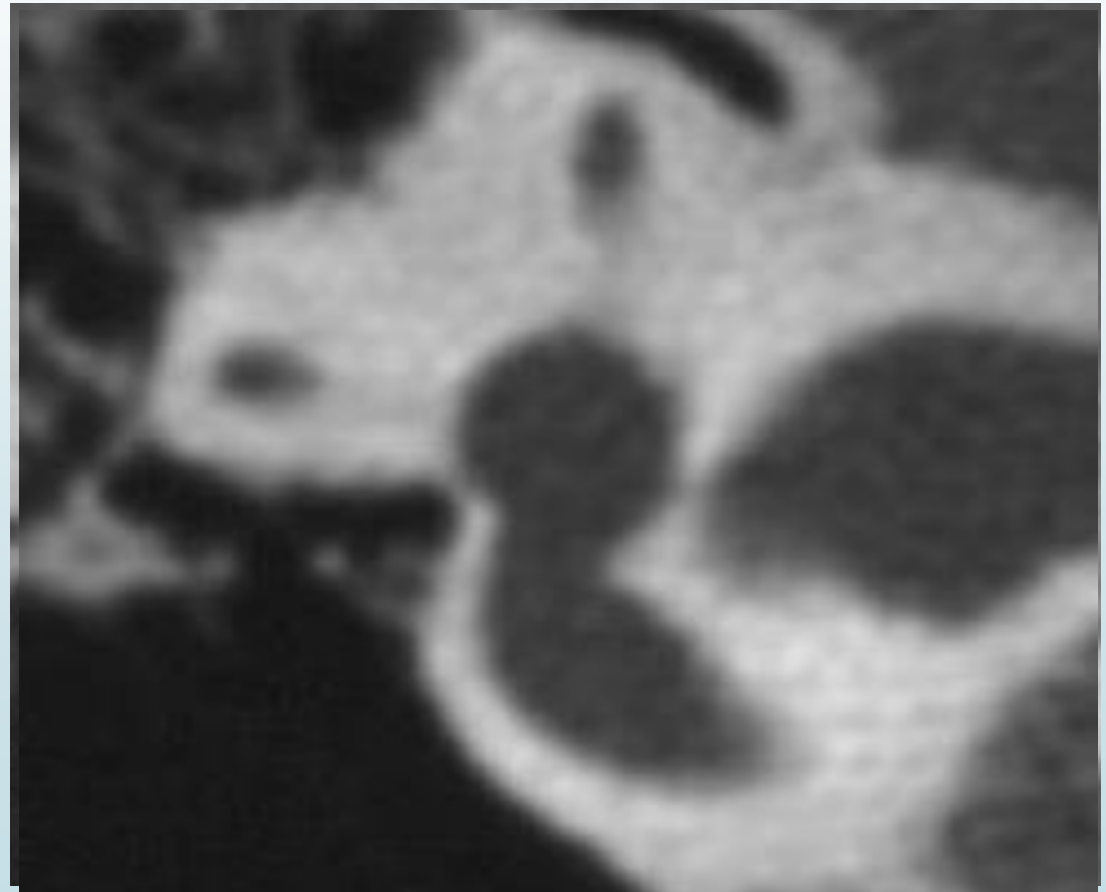
Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ L'enclume:

- Absence de la BDE



Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ L'enclume:

- Autres:

Fusion uncudo-malléaire

Fixation au canal du facial ou au mur de l'attique.

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ L'étrier:

- Hypoplasie ou absence de l'étrier avec fenêtré intacte ou hypoplasique
- Absence de la pyramide et du tendon du muscle de l'étrier
- Fixation stapédienne

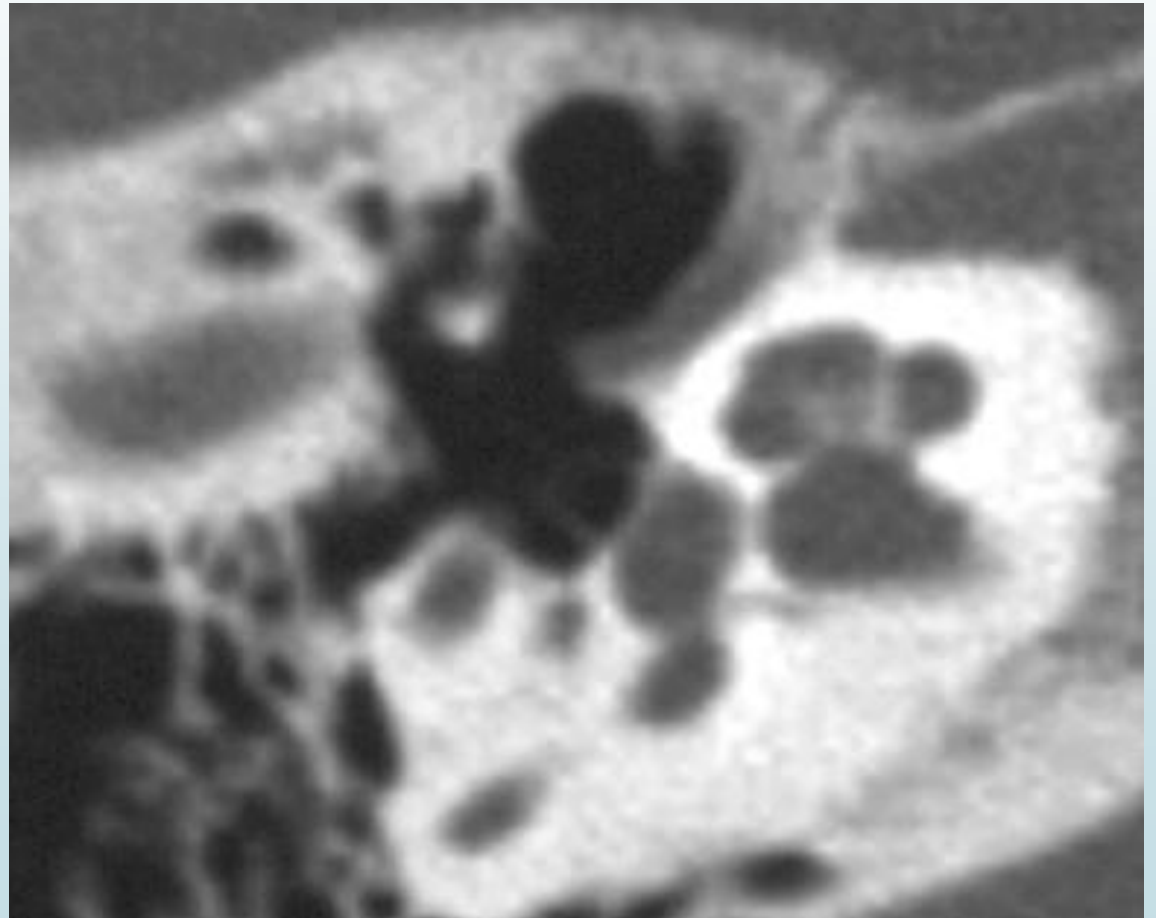
Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ L'étrier:

- Absence de l'étrier:



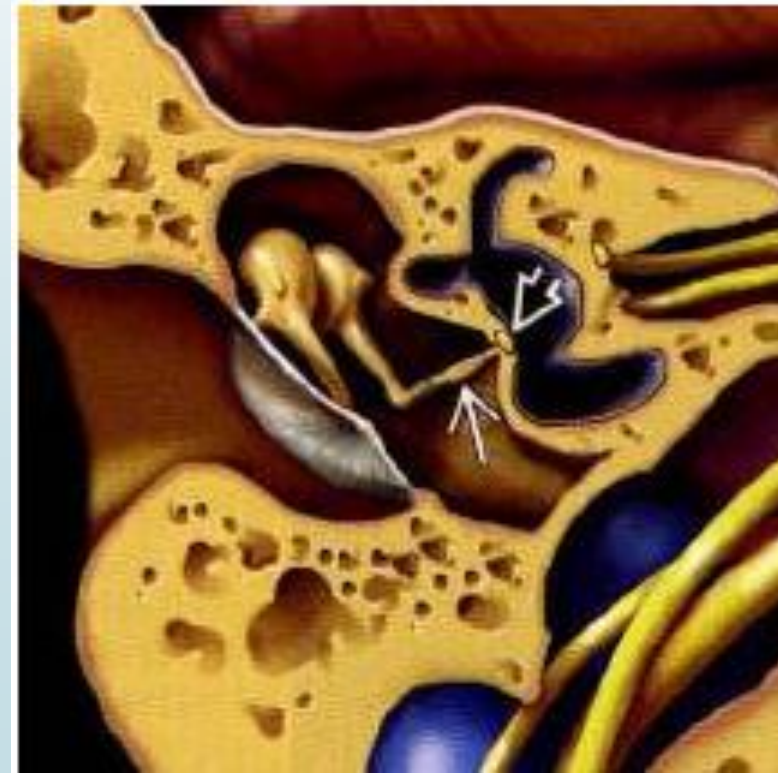
Diagnostic étiologique et conduite à tenir

B. Malformation de l'oreille moyenne:

Malformations de la chaîne:

→ L'étrier:

- Agénésie de la fenêtré ovale:



Diagnostic étiologique et conduite à tenir

C. Surdit  de transmission g n tique:

Otospongiose:

Rare chez l'enfant

Transmission autosomique dominante

Traitement = chirurgie

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

C. Surdit  de transmission g n tique:

Syndrome de Van der Hoeve (Lobstein):

- Scl rotique bleue
- Fragilit  osseuse
- Myopie
- Cataracte cong nital



Figure—Three examples of blue sclerae.

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

C. Surdit  de transmission g n tique:

Syndrome de Van der Hoeve (Lobstein):

Traitement:

Atteinte unilat rale → 6-7 ans

Atteinte bilat rale

→ Appareillage en conduction osseuse en 1^{er} temps

→ Un geste fonctionnel en 2^{ me} temps

Diagnostic étiologique et conduite à tenir

D-Surdité de transmission d'origine l'OI:

Oreille geyser:

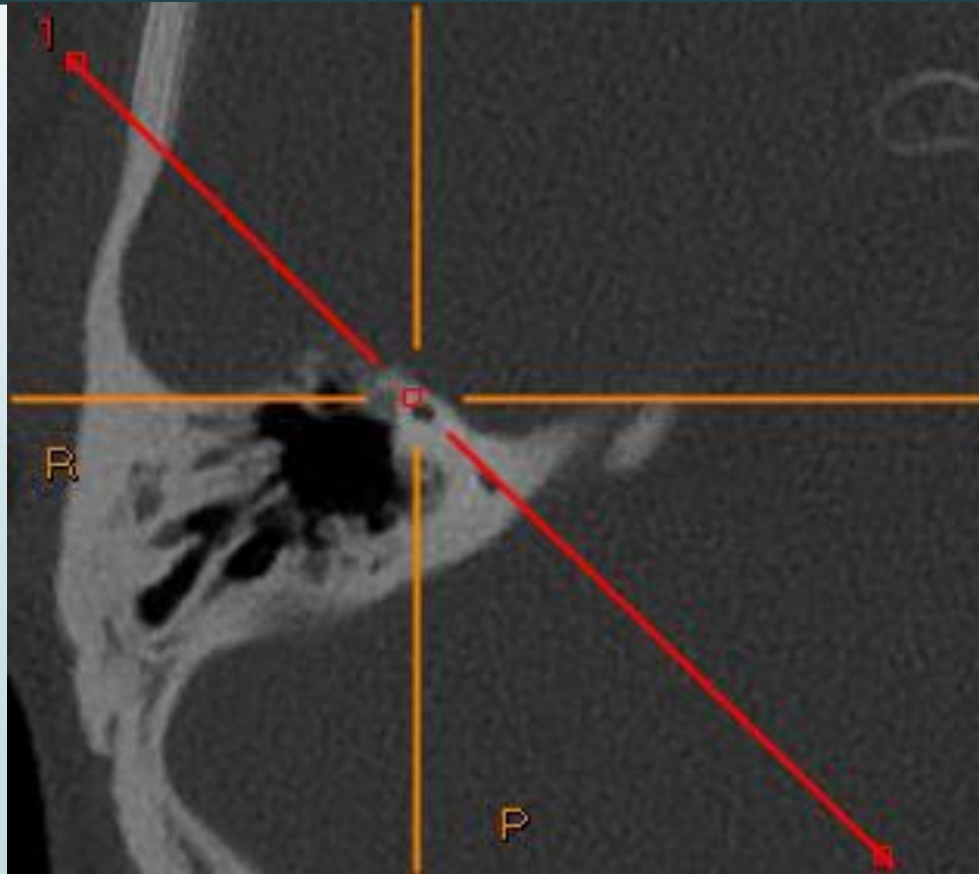
- Surdit   li  e    l'X
- Perm  abilit   anormale du fond du conduit auditif interne avec les espaces sous arachnoidiens



Diagnostic étiologique et conduite à tenir

D-Surdité de transmission d'origine l'OI:

Déhiscence du canal semi circulaire supérieur:



Conclusion :

- ST non evolutive:

- isolée → Aplasie mineur → TDM
- Syndrome → Goldenhar ; trisomie → TDM

bilan rénal
ophtalmo
général

-ST evolutive :

- isolée → otospongiose → TDM
- Syndrome → Lobstein ; maladies osseuses → TDM

Bilan génétique