

### 3 - OTOSPONGIOSE

Déf : maladie **génétique à transmission autosomique dominante**, à **pénétrance et expressivité variable**

C'est une **ostéodystrophie de la capsule labyrinthique** (otique), responsable d'une ankylose stapédo-vestibulaire

#### GENERALITES

##### Epidémiologie

Fqce : 0.3%

2F/1H, adulte jeune (30 ans)

ATCD familiaux dans 50% des cas

Atteinte bilatérale dans 75% des cas

##### Anatomopathologie

Ostéodystrophie primitive de la capsule otique avec troubles du renouvellement osseux

*Macroscopie* : 2 types de foyers

- Foyer jeune : gris blanchâtre, consistance crayeuse, saigne facilement au contact
- Foyer ancien : blanc ivoire, consistance dure, moins hémorragique

*Microscopie* :

- Stade de résorption osseuse (otospongiose) : espaces vasculaires avec tissu fibreux, ostéoclastes et ostéoblastes forment un os lâche
- Stade de reconstruction osseuse (otosclérose) : os en mosaïque, hautement minéralisé. Les ostéoclastes ont disparu au profit des ostéoblastes et ostéocytes. L'os néoformé est plus épais et cellulaire que l'os normal.

##### Etiopathogénie

Origine *génétique* (mutation du gène codant pour le collagène de type I ?!)

Facteurs extrinsèques : virus de la rougeole ?, système *endocrinien* ? (car prédominance F et aggravation pdt grossesse), anomalies de réponse cellulaire à la PTH

#### DIAGNOSTIC

SF : Hypoacousie acquise et évolutive (unilat ou bilat mais asymétrique)

Paracousie de Willis (amélioration de l'audition dans le bruit)

Acouphènes (30% des cas)

Vertiges et troubles de l'équilibre (rare = doit faire pratiquer des ex compl...)

##### Clinique :

*Acoumétrie*

- Weber latéralisé du côté de l'oreille sourde
- Rinne CO > CA
- Epreuve de Lewis : CO > CC
- Epreuve de Bonnier : vibrations osseuses à distance de la région céphalique (rotule) sont perçues par l'oreille sourde

*Otoscopie* : **tympan normal**, parfois tâche de **Schwartz** (tâche rosée rétrotympanique témoignant d'une hypervascularisation de la muqueuse du promontoire)

#### Paraclinique

*Audiométrie Tonale* : **ST** ou **SM** à prédominance transmissionnelle. Scotome sur la courbe osseuse sur le 2000 ou 1000 Hz (appelé encoche de **Carrhart** : peut parfois disparaître après chirurgie)

*Audiométrie Vocale* : corrélée à l'Audio T

*Tympanométrie* : normale

*RS* : absents ou effet "**on-off**"

#### Imagerie : TDM

Systématique chez l'enfant, devant une indication chirurgicale chez l'adulte ou si complication post-op

Coupes millimétriques, parallèles au plan du **CSC** lat et coupes centrées sur les fenêtres

Permet :

→ **Dg +** : hypodensité de la fissula ante fenestram

- Type 0 : pas d'anomalie
- Type **1a** : atteinte **isolée** de la **platine** > 0.6mm / **1b** : hypodensité **pré-stapédienne** < 1mm
- Type **2** : hypodensité pré-stapédienne > 1mm **sans** contact cochléaire
- Type **3** : hypodensité pré-stapédienne > 1mm **avec** contact **cochléaire**
- Type **4a** : hypodensité en **avant, dessous** et **dds** de la cochlée / **4b** : hypodensité **post**

→ Exclusion du Dg et mise en évidence **autre étiologie**

→ **Variantes anatomiques** : position VII, taille du récessus de la fenêtre ovale (~1.5mm), marteau, enclume, ventilation de l'OM, déhiscence CSC, oreille geysier...

### **CLASSIFICATION DE PORTMANN**

Type 1 (20%) : platine bloquée, d'apparence normale

Type 2 (50%) : envahissement du pôle ant

Type 3 (20%) : envahissement majeur mais zone centrale normale

Type 4 (10%) : platine totalement envahie mais bords visibles

Type 5 (1%) : bloc otospongieux

### **DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS**

#### **Séquelles d'otite chronique à tympan fermé**

Lyse ou ankylose tympano-sclérotique de la chaîne ossiculaire.

Tympano : pic très ample, TDM++

Ou tympanosclérose ou otite fibroadhésive

#### **Aplasia mineure**

Hypoacousie ancienne et non évolutive. A évoquer devant toute otospongiose juvénile. Recherche anomalies pavillon, CAE. TDM++ (dysmorphie des osselets, trajet aberrant du VII, malf OI...)

#### **Surdité mixte liée à l'X avec Geysier labyrinthique**

TDM++. Contre-indication à la chir car risque de cophose ++

#### **Déhiscence du CSC sup**

Rinne par hyperpression des liquides labyrinthiques.

Phénomène Tullio : vertiges déclenchés par des stimulations sonores ou des variations de pression  
TDM++

### **Traumatisme de la chaîne ossiculaire**

Fractures ou luxations, TDM++. Exploration chirurgicale

### **Ankylose de la tête du marteau**

Le plus svt unilatérale.

SM avec faible composante transmissionnelle et labyrinthisation marquée

TDM : pont osseux entre la tête du marteau et la paroi épitympanique

### **Maladie de Lobstein**

Maladie autosomique dominante. Sclérotique bleue, hyperlaxité ligamentaire, ankylose stapédo-vestibulaire. Chir : risque de platine flottante (étrier grêle et atrophique)

### **Maladie de Paget**

Atteintes osseuses multiples

## **EVOLUTION**

Aggravation progressive de la surdité (du facteur transmissionnel), d'abord accessible à la chir  
Puis altération neurosensorielle irréversible

## **FORMES CLINIQUES**

### Otospongiose juvénile

Rare, < 1.5%

Discuter une **malf congénitale** ++ → TDM

Elle comporte des lésions actives avec platines hypertrophiques, oblitérantes.  
Résultats excellents de la chir

### Otospongiose du sujet âgé

On peut proposer une chir pour éviter l'appareillage ou en améliorer les performances

### Surdit  severe d'origine otospongieuse

Rare

Surdit  > 85 dB en CA et 60dB en CO

Les patients sont en  chec d'appareillage conventionnel

La chir permet d'am liorer l'audition et l'adaptation d'un appareil conventionnel

Dans les formes bilat rales, on peut  galement proposer une implantation cochl aire si mauvais r sultats de la chir stap dienne ou d gradation secondaire de l'audition

### Otospongiose cochl aire

Rare, < 1%

Surdit  neurosensorielle,  volutive, chez un patient aux ATCD fx d'otospongiose

TDM : foyers d'otospongiose sans fixation de l' trier

**Fluor** ++ pour freiner l' volution

Pas d'indication chir ++

**Appareillage** auditif

## MOYENS THERAPEUTIQUES

### TTT MED

Pas de ttt curatif

Fluor fortes doses pour freiner l'activité ostéoclastique mais risque de fluorose

Indications : otospongiose cochléaire évolutive, dégradation neurosensorielle chez un patient opéré, otospongiose évolutive sur oreille saine

### TTT CHIR

**Platinotomie ou platinectomie** et mise en place d'un **piston** pour rétablir l'effet columellaire

Voie transcanalaire (du conduit ou endaurale à minima)

- Decollement du lambeau tympanoméatal, ouverture de caisse, dissection corde
- Encoche osseuse de Rosen pour exposer la région stapédo-vestibulaire : confirmation Dg
- Platinotomie de sécurité et désarticulation incudo-stapédienne
- Section du tendon de l'étrier et exérèse de l'étrier
- Platinotomie calibrée ou platinectomie avec interposition conjonctive
- Insertion de la prothèse
- Repositionnement du lambeau et pansement

NB : On peut utiliser le laser

**Risques :**

- Echec, pas d'amélioration
- Labyrinthisation :
  - Cophose (0.2 à 3%)
  - Acouphènes, hyperacousie
  - Vertiges
- Dysgnéusie
- Atteinte motricité faciale
- Déplacement du piston : TDM ++, reprise chir en urgence ++ (fistule périlymphatique, piston trop long)
- Labyrinthite, granulome, hémorragie : IRM montre l'état des liquides labyrinthiques

**Résultats :** excellents (90% de succès)

### REHABILITATION PROTHETIQUE

Appareillage **conventionnel** par voie aérienne : le + fqt

Appareillage par **voie osseuse** : si ST ou SM avec bonne réserve cochléaire (rinne > 30dB)

- Sur lunettes
- BAHA

**Implants d'oreille moyenne** : pour corriger une surdité neurosensorielle chez un patient opéré

**Implant cochléaire** : si surdité bilatérale profonde

## INDICATIONS

CHIR : ttt de choix

- Si surdité > 30dB, avec Rinne d'au moins 20 dB
- Hypoacousie bilatérale : opérer d'abord la + mauvaise oreille

Appareillage auditif :

- Si refus ou CI à la chir (oreille unique, inflammation de la caisse, malf OM ou OI, forme très labyrinthisée)

- Surdit  neurosensorielle pr dominante