

JFR – Octobre 2008

Imagerie de l'otospongiose

Vincent POIRRIER*, **Isabelle GRANIER*** , **Bernard ESCUDE****, **Alain BONAFE***

*CHU Gui de Chauliac, Montpellier

**clinique Pasteur, Toulouse

Généralités

- Ostéodystrophie primitive de la capsule otique, se traduisant par une **surdit  de transmission** ou une surdit  mixte d'apparition progressive   **tympan normal**
- 70 % : formes g n tiques avec un mode de transmission **autosomique dominante**   p n trance et expressivit  variable,
- 30 % : formes sporadiques

- Atteinte **bilat rale 2 fois sur 3**, souvent asym trique

- Incidence clinique : 0,5   1% de la population dans la race blanche (races noires et asiatiques moins atteintes)

- Terrain : - **femme** plus fr quemment (sex ratio 2/1)
patiente **de 15   45 ans**. Tr s rare en dessous de 10 ans

Rôle de l'imagerie :

- confirme le diagnostic,

Fiabilité du TDM supérieure à 95% dans le diagnostic d'otospongiose (Se= 95.1; Sp=99.5)

- montre l'étendue des lésions
- Participe au pronostic
- précise les conditions anatomiques de la chirurgie

La découverte d'un foyer du côté asymptomatique chez les patients atteints d'otospongiose ou de façon fortuite montre que toutes les localisations radiologiques ne s'accompagnent pas systématiquement d'une expression clinique.

Scanner : technique

Acquisition hélicoïdale dans un plan parallèle au plan orbitoméatal.

Champ d'acquisition de 16 cm. Le choix des constantes (140 kV ; 400mAs) privilégie la résolution spatiale au prix d'une irradiation non négligeable.

Le CTDI (index de dose scanographique) doit être de l'ordre de 50mGy. Rapporté à la longueur du volume étudié (3-4cm), il conduit à délivrer une irradiation exprimé en produit dose longueur(PDL), de l'ordre de 500mGy.cm

Scanner : reconstructions

Intérêt de zoomer la région d'intérêt

reconstructions multiplanaires au cas par cas :

- **Plans de reconstruction classiques :**

- plan axial si l'acquisition n'a pas été obtenue dans un plan adéquat (parallèle au canal semi-circulaire latéral),
- Reconstructions coronales perpendiculaires au grand axe de la pyramide

- **Plan parallèle au canal semi-circulaire supérieur** pour étude de ce canal

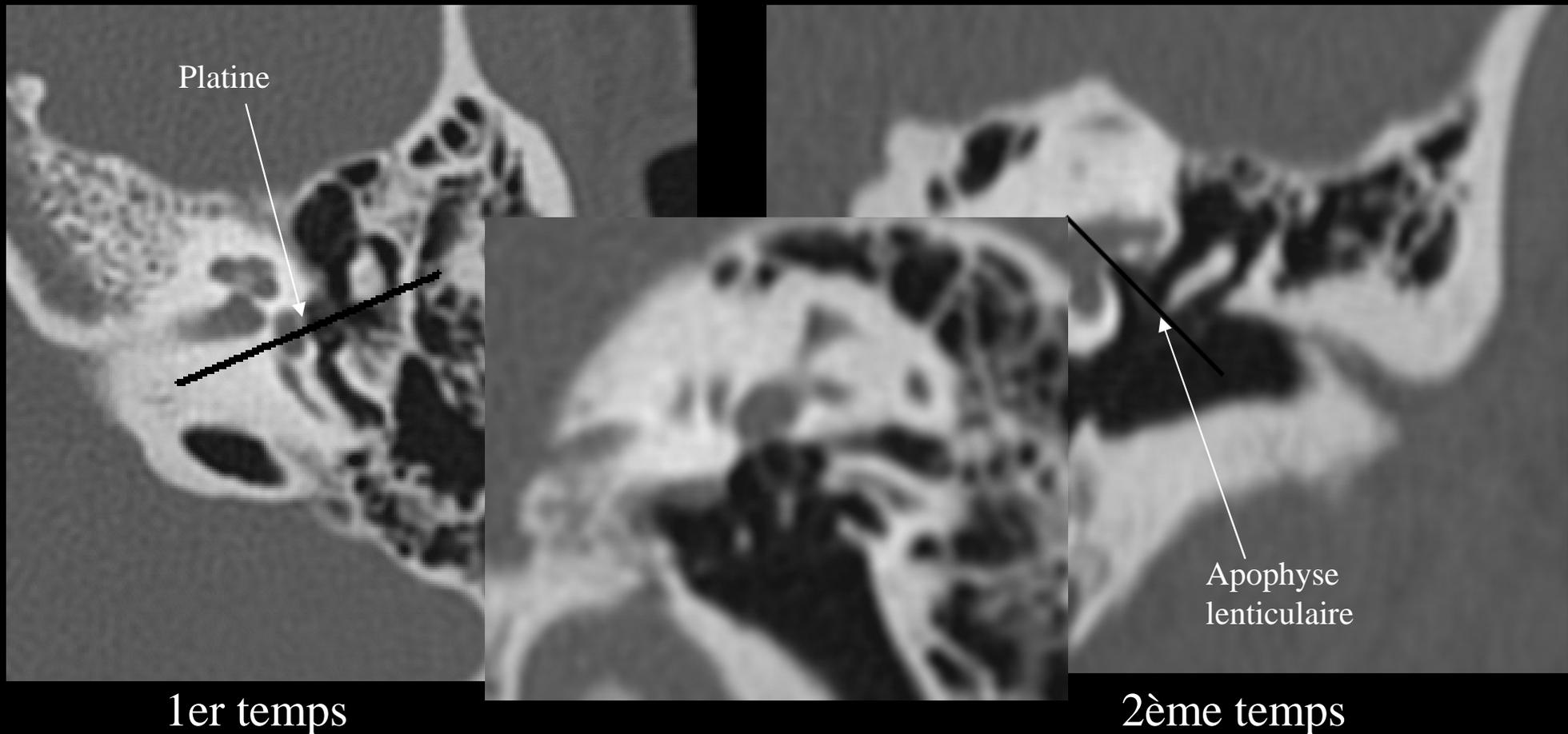
- **Reconstruction en double obliquité dans le plan de l'étrier et de ses branches.** Cette reconstruction permettra également l'étude de l'ensemble de la chaîne ossiculaire (recherche d'une fixation au cadre tympanique)

• Les reconstructions en double obliquité dans le plan de l'étrier et de ses branches sont obtenues en deux temps :

1er temps: reconstruction coronale oblique passant par le centre de la platine ;

2ème temps: reconstruction axiale oblique selon le plan de l'apophyse lenticulaire et le centre de la platine

Résultat : visualisation sur un seule coupe de la totalité de la superstructure de l'étrier (bouton, branches, platine)



1er temps

Résultat

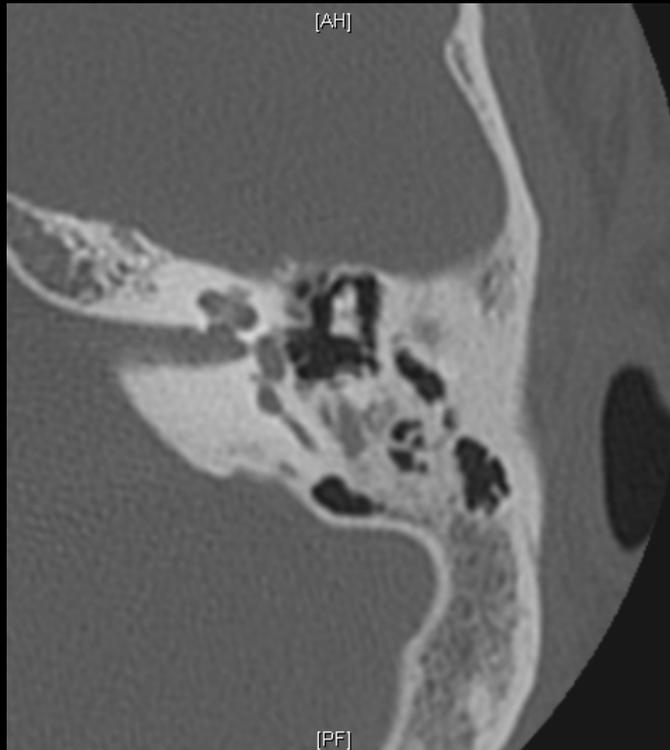
2ème temps

Diagnostic positif :

Se fait le plus souvent par la mise en évidence d'un **foyer otospongieux antérieur pré-stapédien**. Il siège au niveau de la fissula ante fenestram (reliquat fibro-cartillagineux)

Bien visualisé sur les coupes axiales, zoomées

- Hypodense, parfois hétérogène, de contours flous
- Peut apparaître plus dense (foyer otoscléreux)



Importance du zoom!!

Diagnostic positif :

foyer otospongieux antérieur pré-stapédien

- Hypertrophique il peut intéresser la portion antérieure de la platine et même la branche antérieure de l'étrier.
- L'extension du foyer préplatinaire au ligament annulaire provoque une fixation de l'articulation stapédo-vestibulaire expliquant une surdité de transmission.

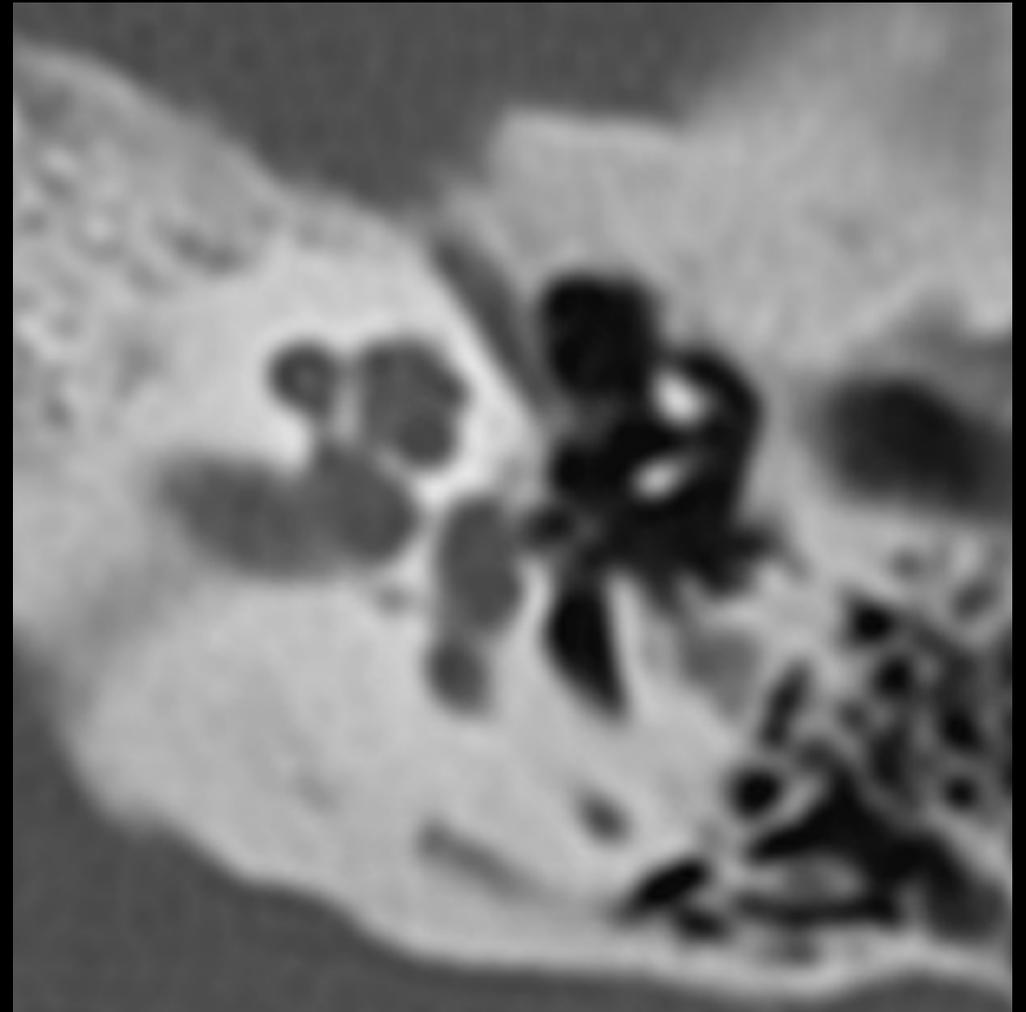
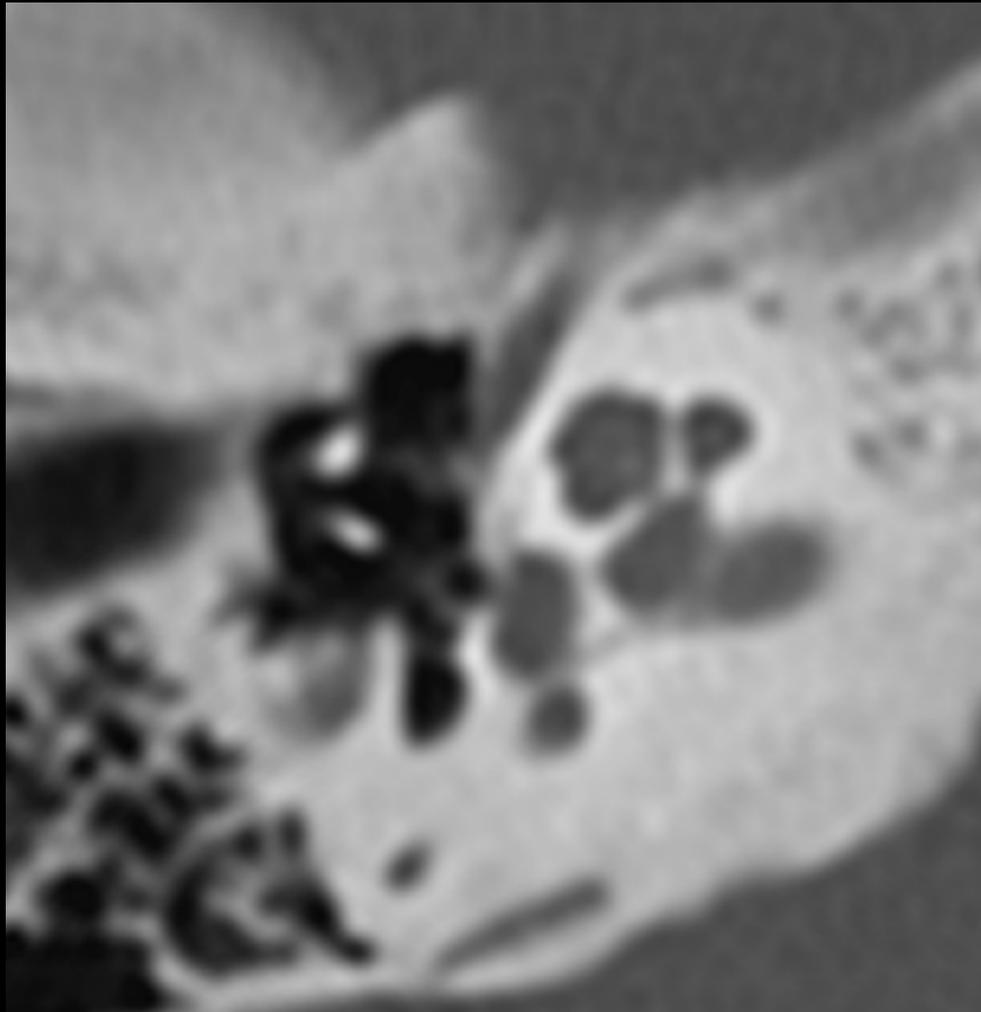
Axial



double obliquité dans le plan de l'étrier



Foyer antérieur de petite taille
mieux visible en double obliquité
venant au contact de la branche
antérieure de l'étrier.

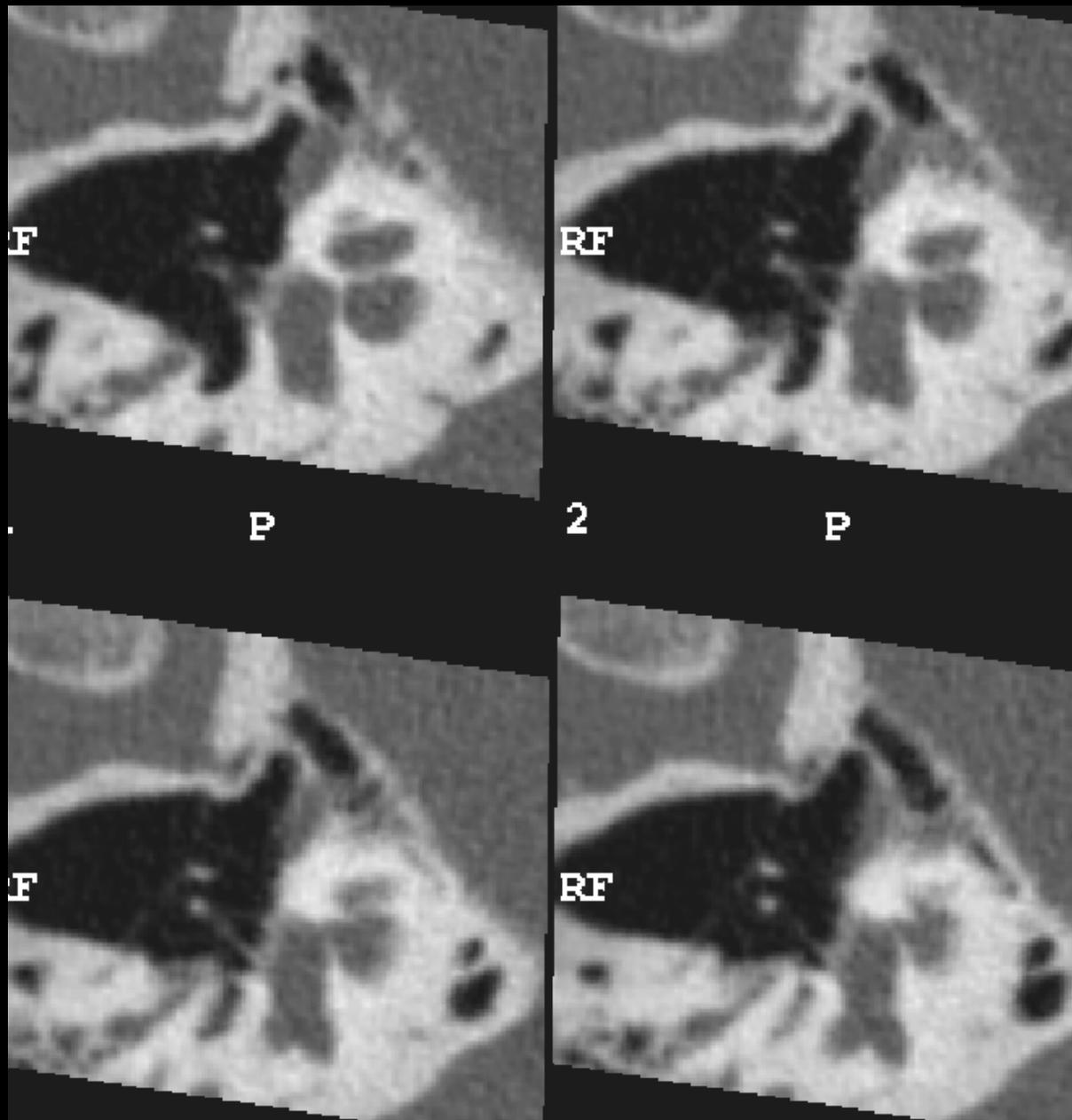


Otospongiose bilaterale. Foyers **otoscléreux** pré-platinaires avec densification de la platine, étendus à la branche antérieure de l'étrier.

Diagnostic positif : foyer otospongieux rétro platinaire

Le foyer otospongieux rétro platinaire est plus rarement découvert, avec parfois une extension au rebord supérieur ou inférieur de la fosse ovale au niveau du promontoire entraînant même une sténose de la fenêtré ovale.

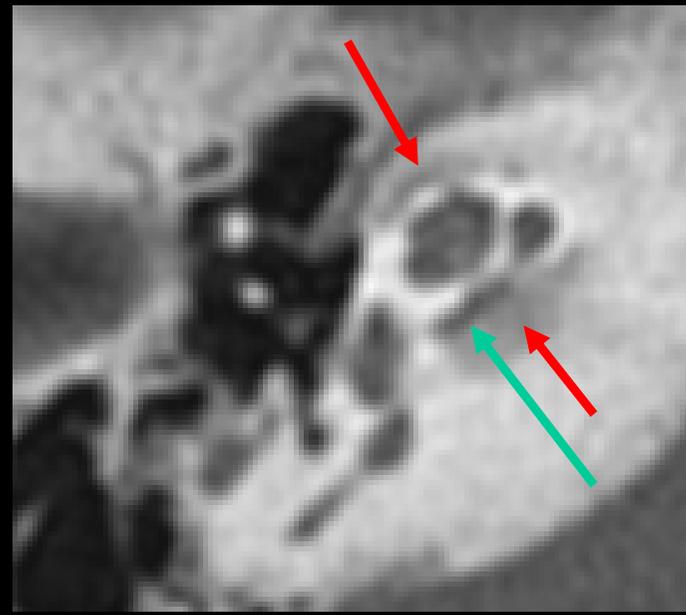
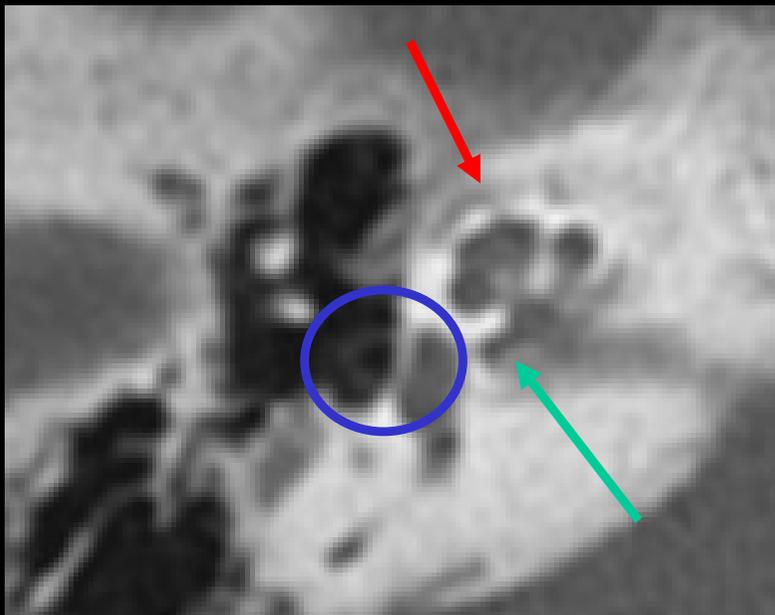
Les foyers complets de platine (2 % des cas) se développent sur les berges antérieures et postérieures de la fenêtré ovale oblitèrent la fosse ovale et se traduisent par un épaissement platinaire.



Foyers pré et rétro-platinaires de petite taille et épaissement platinaire

Diagnostic positif : autres foyers

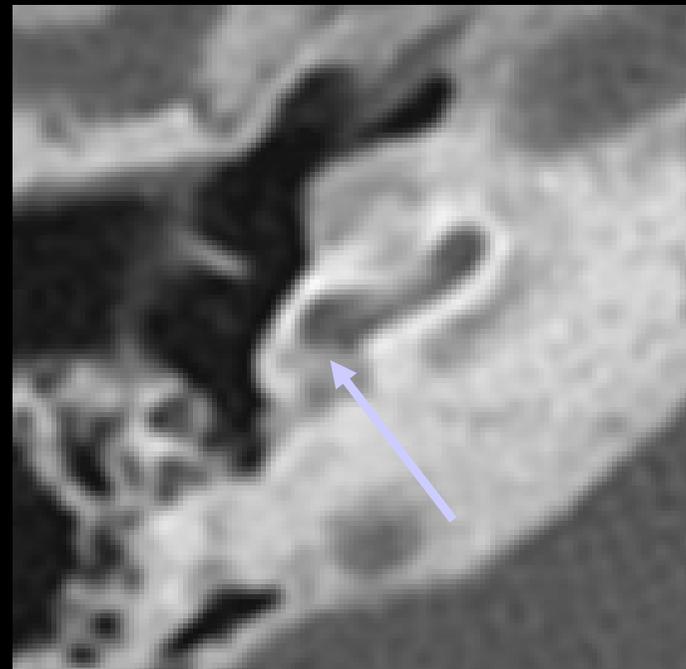
- Les **foyers péricochléaires** sont rarement isolés, souvent associés à une localisation antérieure. Ils peuvent donner un aspect de double anneau cochléaire. L'extension à l'endoste cochléaire doit être décrite
- Les **foyers de fenêtres rondes** ont un moins bon pronostic post-opératoire
- Les localisations au labyrinthe postérieur sont exceptionnelles, plus fréquentes autour du canal semi-circulaire latéral.
- L'atteinte de la **paroi antérieure du méat acoustique interne** (MAI), en dedans et en avant du canal du nerf cochléaire n'est pathologique que si l'hypodensité est nette et prend un véritable aspect circulaire.



Forme avancée
d'otospongiose :

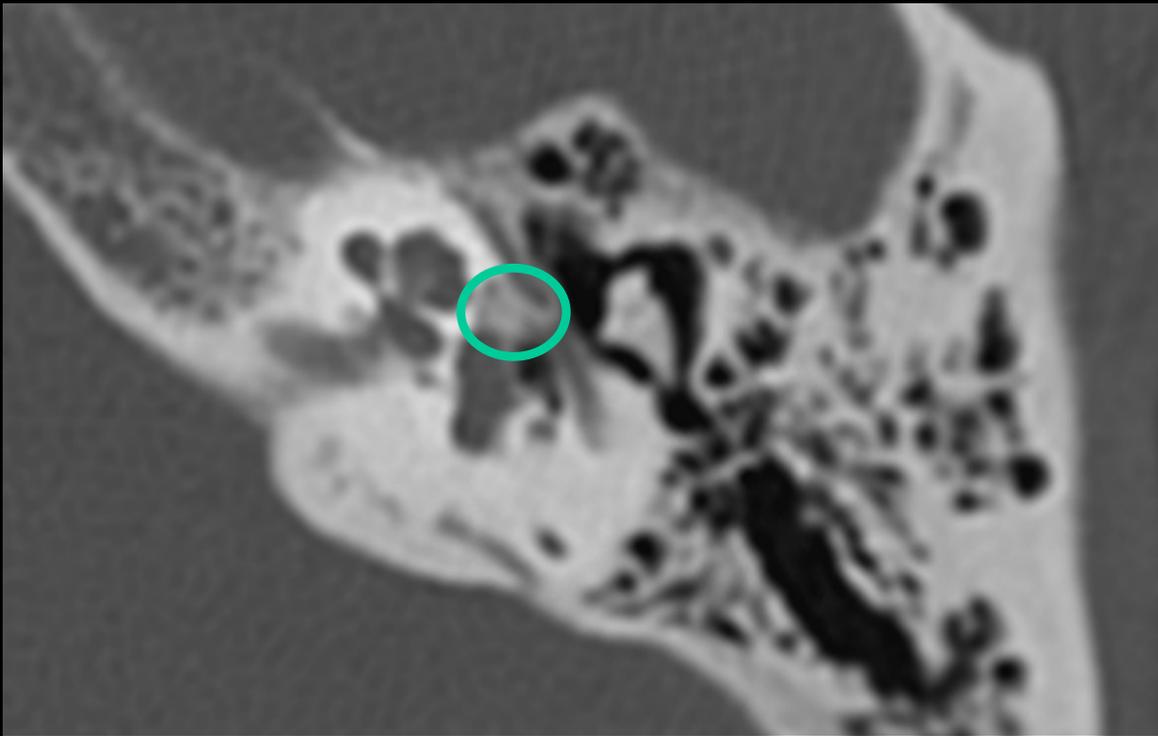
Atteinte
péricochléaire

avec atteinte
de l'endoste

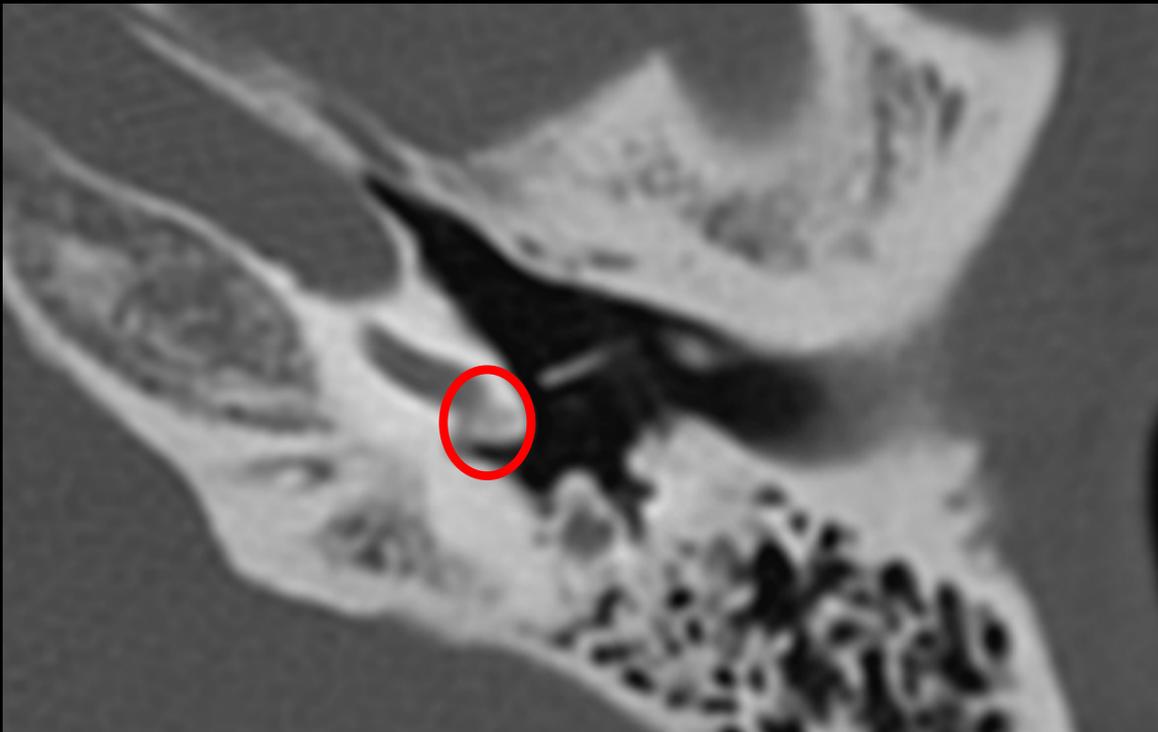


Épaississement
platinaire

et oblitération
fenêtre ronde

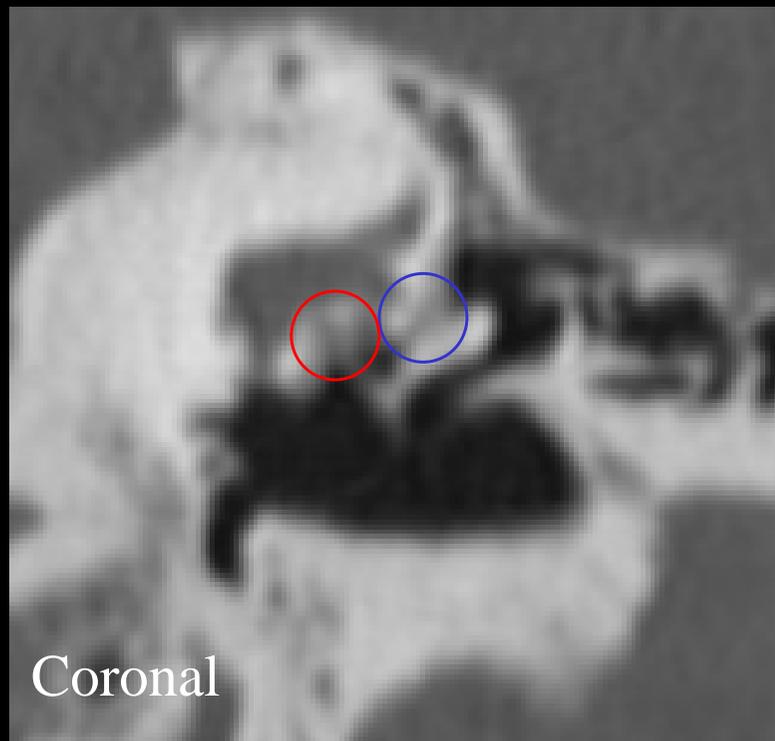
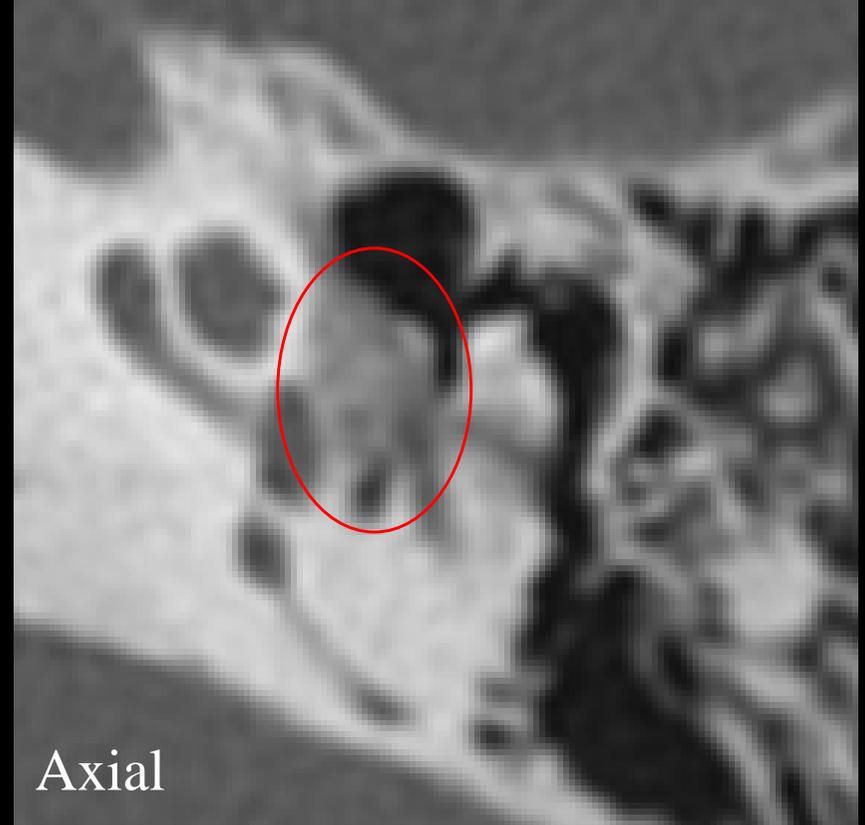
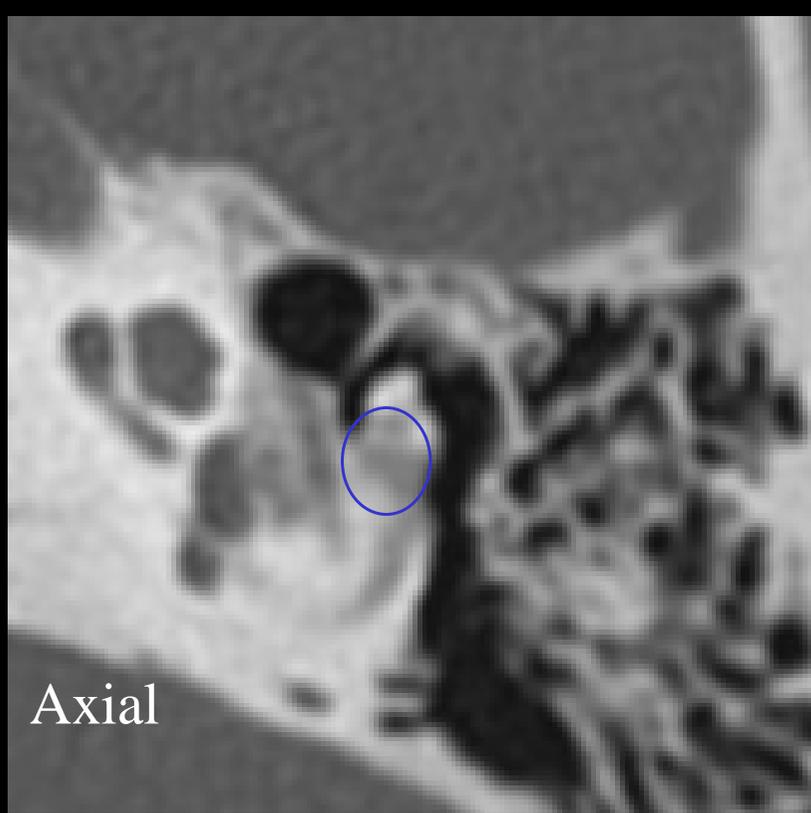


Foyers otospongieux
pre- platinaire et de la
fenêtre ronde



Diagnostic positif : foyers otospongieux hypertrophiques

- Visibles sous la forme d'images d'addition osseuse au niveau de la paroi médiale de la cavité tympanique, autour de la fosse ovale ou de la fenêtre ronde, au contact du canal semi circulaire latéral.
- Ils sont susceptibles de fixer la chaîne ossiculaire à la paroi médiale de la caisse (étrier et plus rarement la tête du marteau ou le corps de l'enclume).
- Ils peuvent également rétrécir la fenêtre ovale, susceptible de gêner l'abord chirurgical.



Foyer hypertrophique
avec oblitération de la
fenêtre ovale
et fixation du corps de
l'enclume au promontoire

Diagnostic positif : épaississement platinaire

Il est exceptionnellement isolé (0.02 % des cas).

La platine normale mesure moins de 0,3 mm sur les coupes histologiques, son épaisseur varie de 0,4 à 0,55 sur les coupes scanographiques en haute résolution. Il peut exister un épaississement antérieur physiologique au contact de la branche antérieure de l'étrier.

Seuls les épaississements platinaires importants (supérieur à 0,7 mm) sont considérés comme pathologiques.



Reconstructions réalisées dans le plan de l'étrier chez 2 patients différents

Deux exemples de foyer stapédo vestibulaire débordant sur la branche antérieure l'étrier avec épaissement platinaire antérieur

Diagnostic positif : IRM

- **L'IRM n'a pas d'intérêt pour le diagnostic initial**

- Tous les foyers visibles en TDM ne le sont pas en IRM

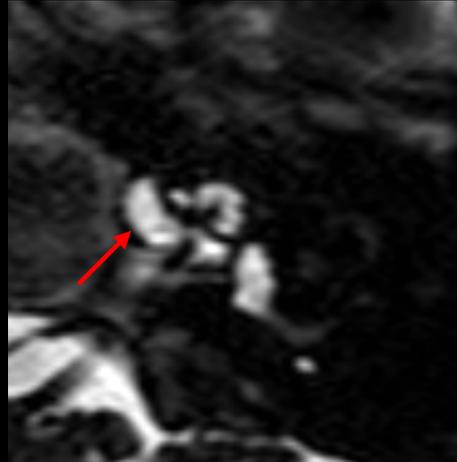
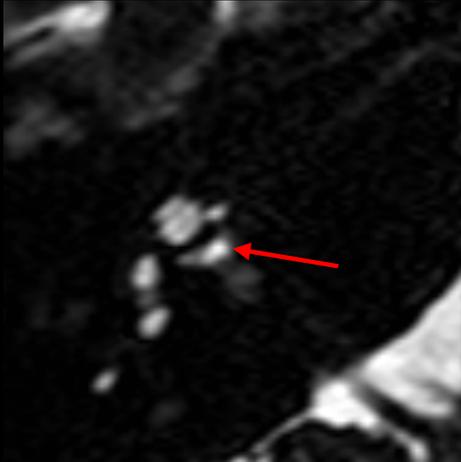
- L'IRM retrouve en cas de forme évoluée des anomalies péricochléaires de signal intermédiaire en T1 et élevé en T2, se rehaussant de façon modérée après injection de gadolinium. Les bords du labyrinthe apparaissent flous sur les coupes T2 ultra fines.

- **Elle est réalisée dans deux situations :**

- • **bilan d'implant d'oreille interne** en cas d'otospongiose avec surdité de perception évoluée. Elle évaluera le signal des liquides de l'oreille interne ainsi que l'intégrité du nerf cochléo-vestibulaire

- • **en post opératoire pour explorer les complications chirurgicales avec atteinte labyrinthique**

Examen réalisé pour bilan avant pose d'implant (otospongiose connue bilatérale sévère prédominant à gauche)



Foyers d'otospongiose bilatéraux péricochléaire prédominant à gauche



Amputation des liquides de la rampe tympanique du tour basal de la cochlée à gauche témoignant d'une ossification partielle du tour basal

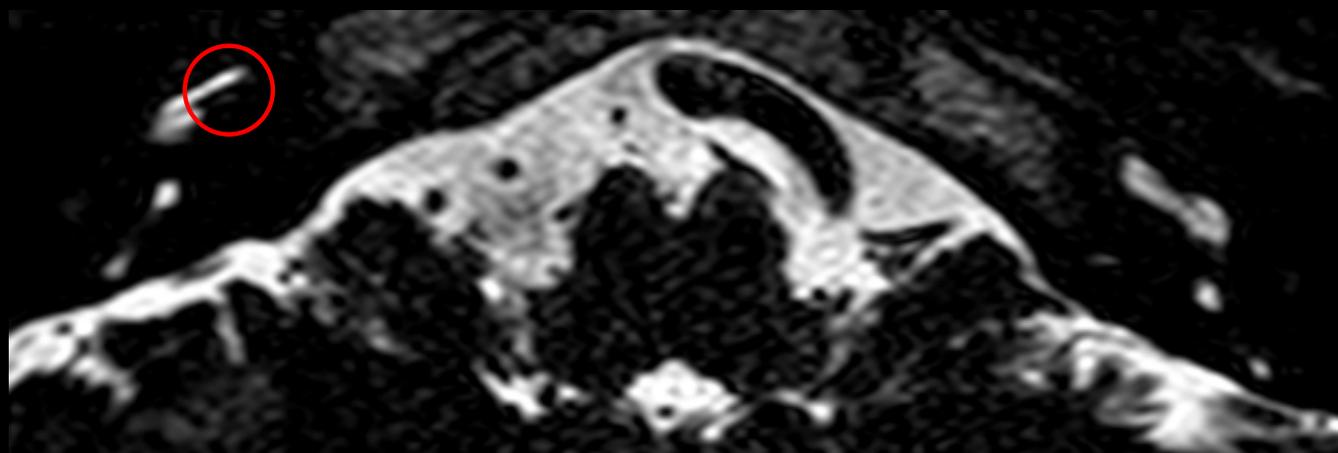


Prise de contraste modérée péricochléaire gauche

Bilan avant implant. Otospongiose connue bilatérale



Prises de contraste
périmochléaire bilatérale



Foyers de déminéralisation
non vus mais amputation des
liquides de la rampe
tympanique du tour basal de
la cochlée à droite
témoignant d'une
ossification partielle du tour
basal...



...retrouvée sur les
reconstructions MIP

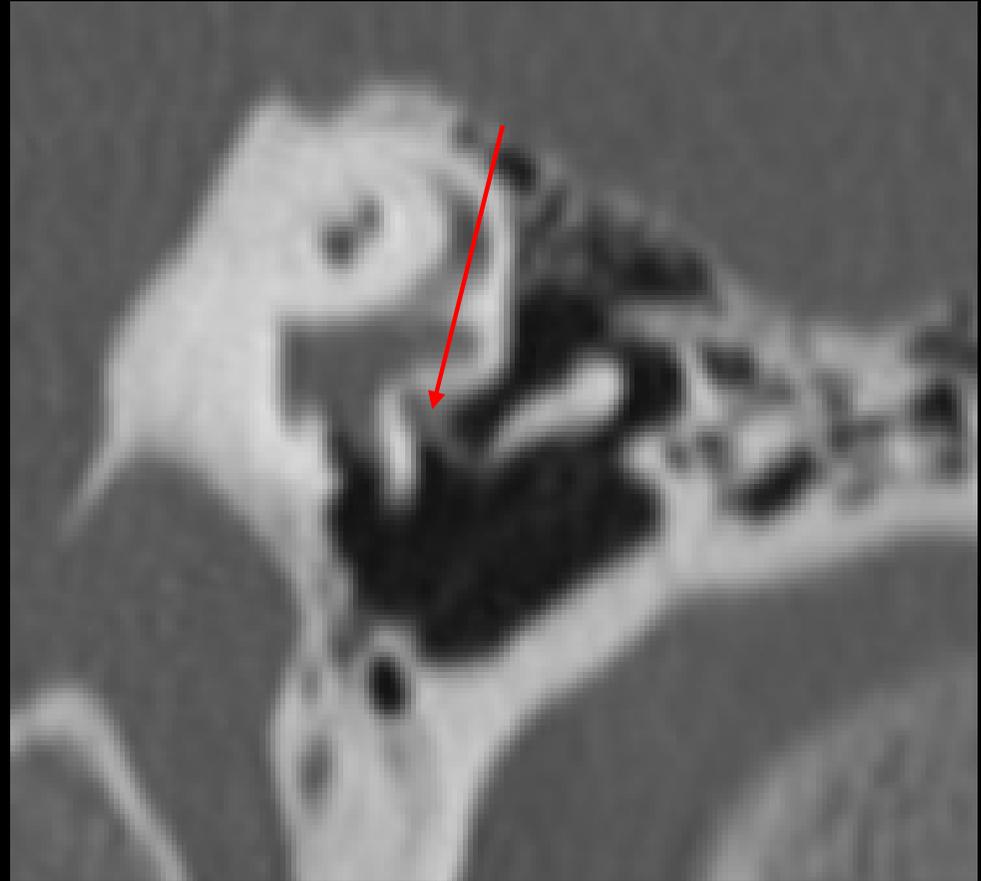
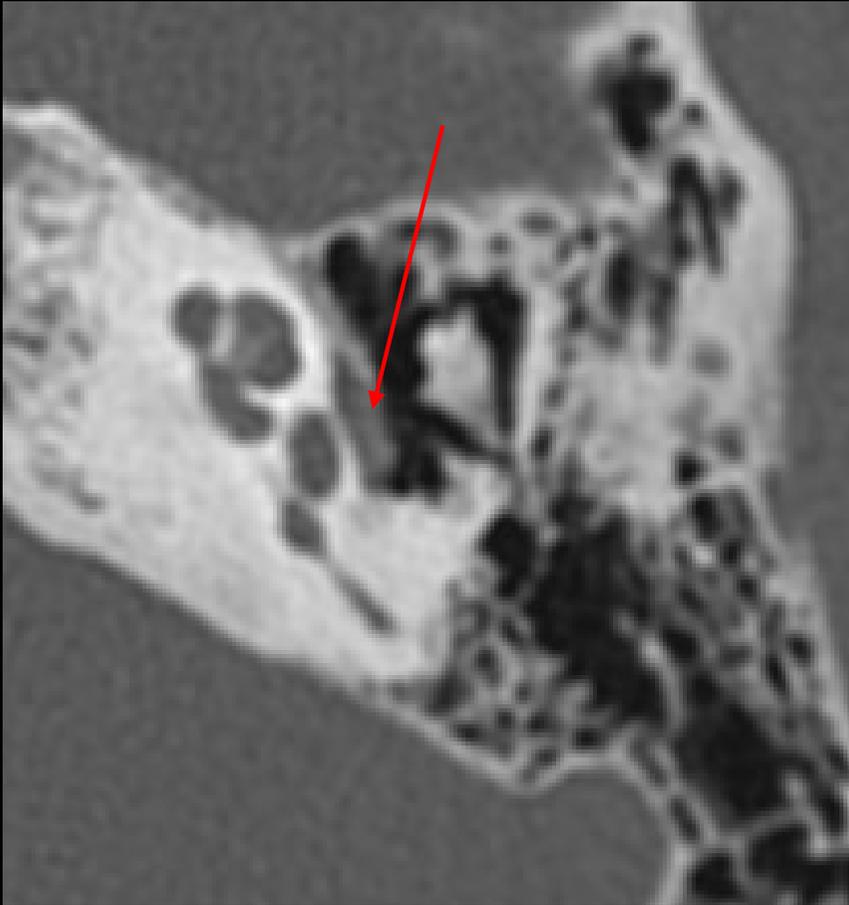
Pas d'amputation des
liquides à gauche

Bilan anatomique pré-opératoire :

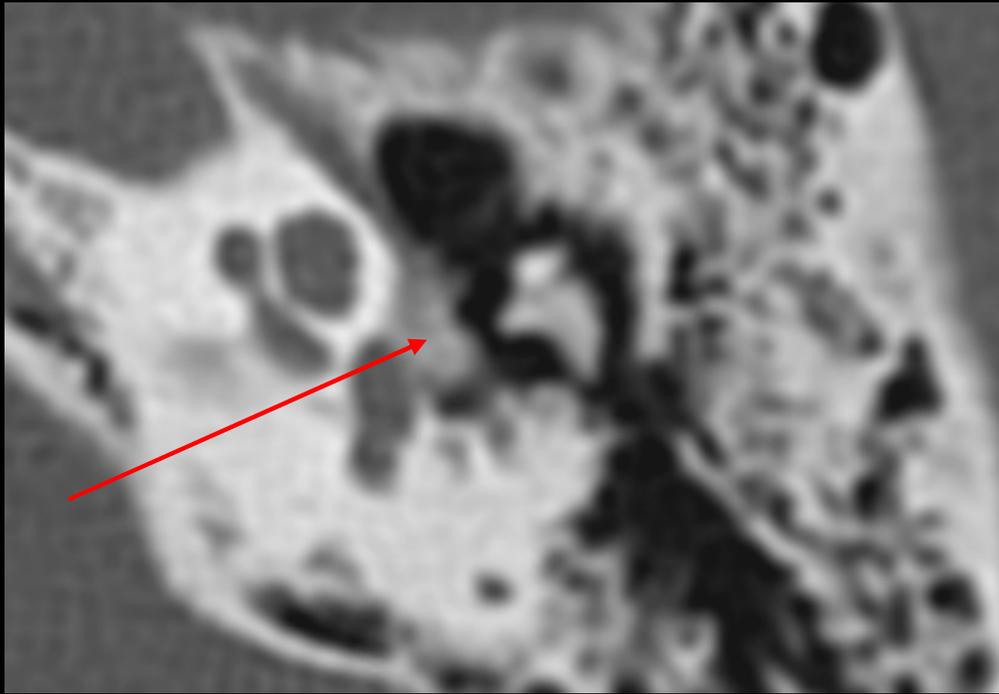
Le compte rendu TDM précise l'**étroitesse de la fosse ovale** qui peut être rétrécie par un volumineux foyer hypertrophique pré-stapédien, la procidence du promontoire ou la **procidence du nerf facial** dans sa portion tympanique.

Cette étroitesse est susceptible de gêner l'abord chirurgical.

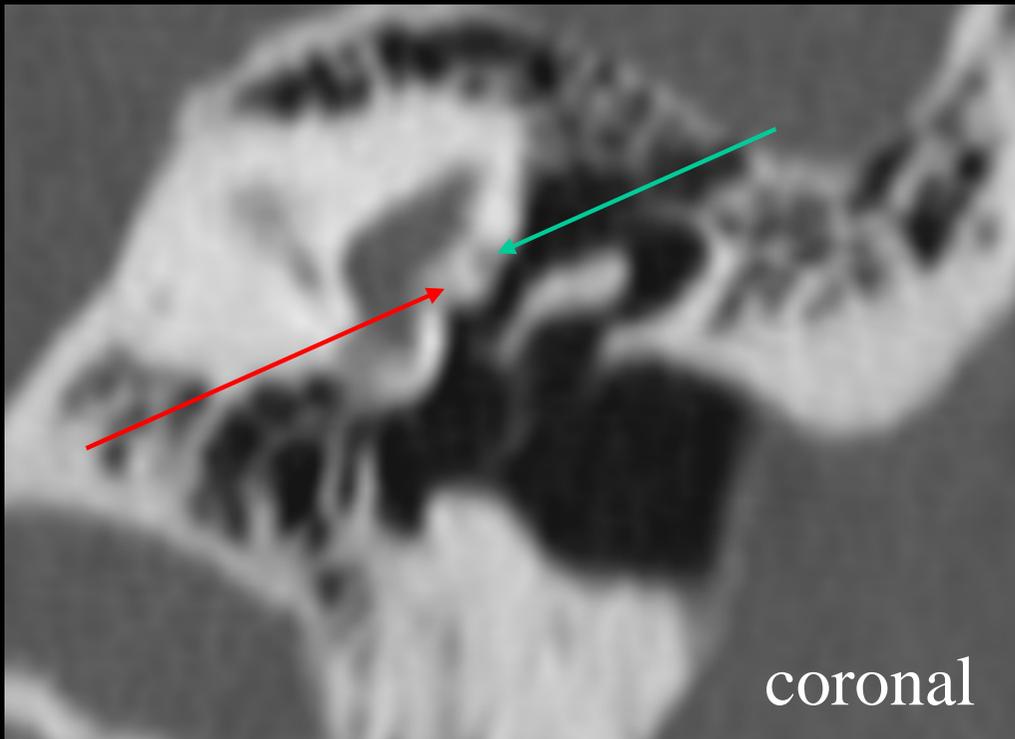
Patient adressé pour suspicion d'otospongiose



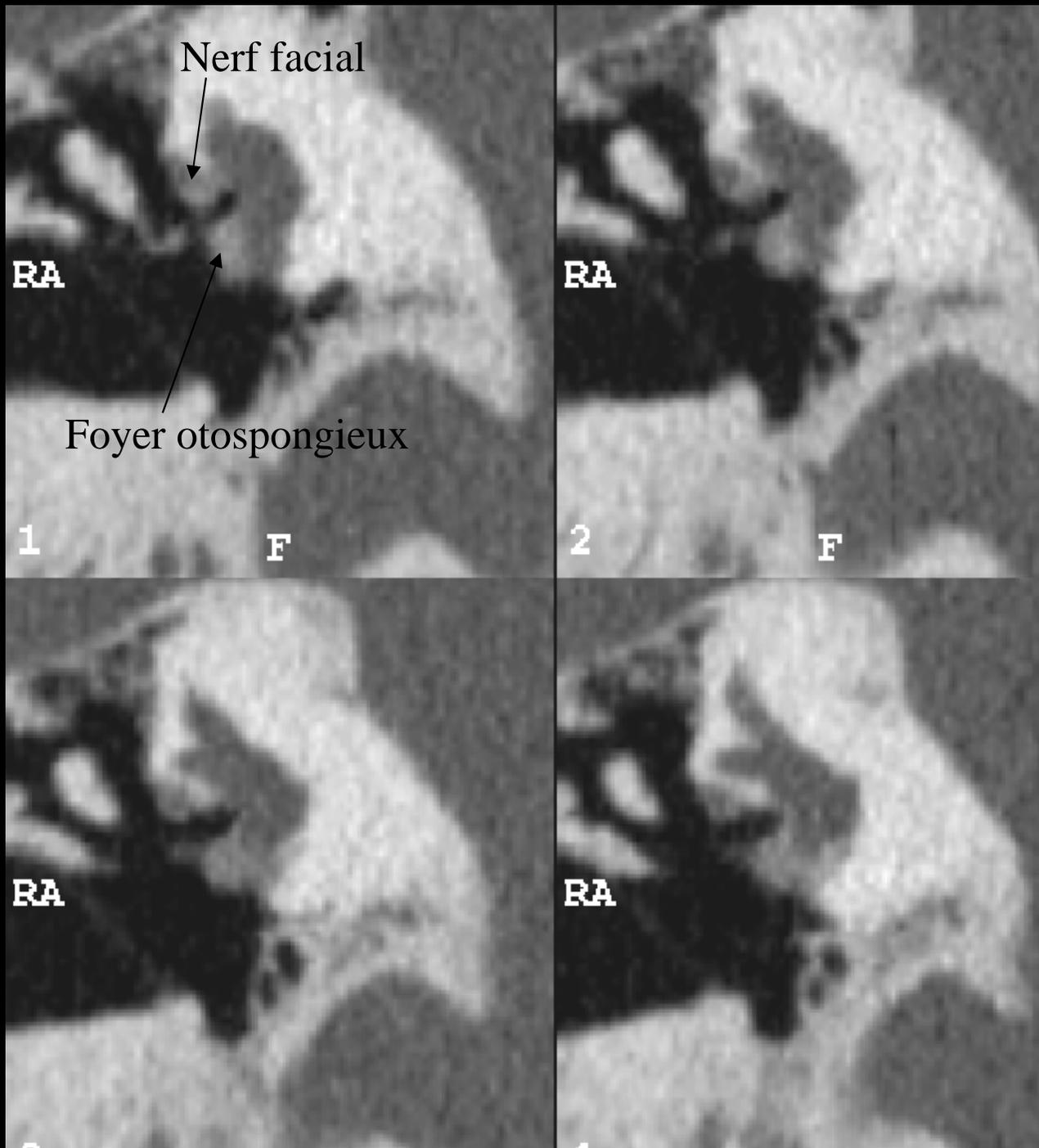
Nerf facial procident, oblitérant la fenêtre ovale



Oblitération de la fenêtre ovale par **foyer otospongieux**



avec inclusion du **canal du facial** dans le foyer



Foyer otospongieux antérieur étendu au promontoire responsable d'une étroitesse de la fosse ovale.

Reconstructions coronales obliques

Facteurs TDM pronostics :

- **Otospongiose infra radiologique** (4.5% des cas) : Risque de complication platinaires per opératoire augmenté en raison d'une plus grande fragilité platinaires .
- risque augmenté d'échec fonctionnel post-opératoire en cas de foyer de **localisation:**
 - **péri-cochléaire** ,
 - **du méat acoustique**
 - **de la fenêtrée ronde**
- Atteinte plus sévère des seuils de conduction osseuse pré-opératoires en cas d'**extension** des foyers otospongieux **à l'endoste** (à partir d'une localisation antérieure ou plus fréquemment d'une atteinte péri-cochléaire)

Diagnostics différentiels:

envisagés systématiquement devant une surdité de transmission ou une surdité mixte sans signe scannographique d'otospongiose

(4.5% des otospongioses sont infraradiologiques)

Diagnostics différentiels à envisager :

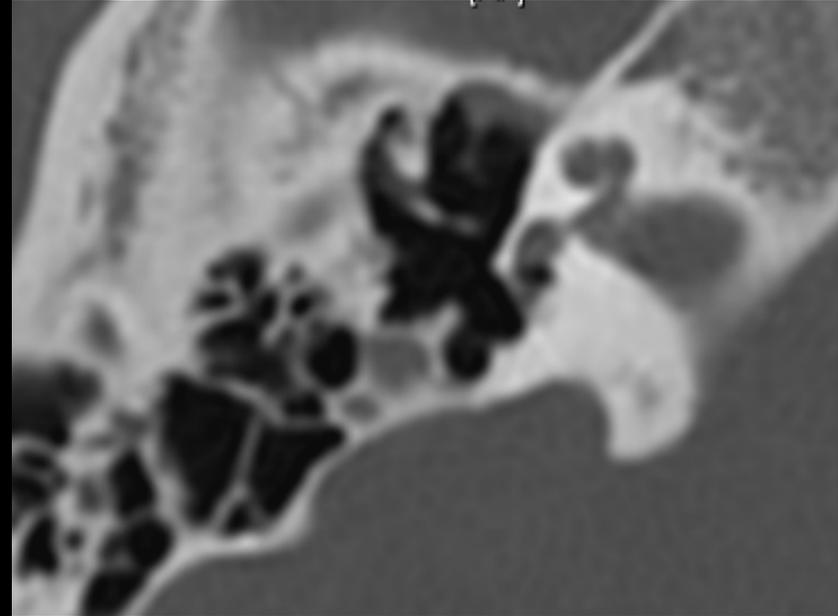
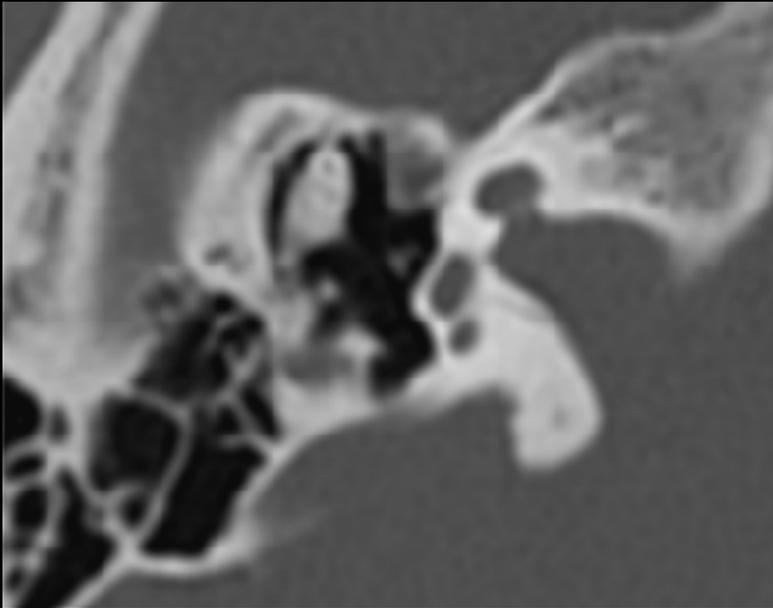
- **Surdités de transmission de l'oreille interne**
- **Anomalies de la chaîne ossiculaire**
- **Persistance d'une artère stapédienne**

A part : les autres dysplasies de l'os temporal

Surdités de transmission de l'oreille interne

- **Surdit  g n tique li e   l'X (oreille geyser)**:    voquer chez une enfant de sexe f minin devant une surdit  mixte   tympan normal. La TDM recherche des signes pouvant traduire une communication anormale des liquide labyrinthiques avec les espaces sous arachnoidiens, contre indiquant une chirurgie platinaires (MAI largement ouvert sur une cochl e qui semble  tir e sur son axe, modiulus absent et  largissement du foramen cochl aire).
- **D hiscence du canal semi-circulaire sup rieur** : int r t des plans de reconstruction dans l'axe ou perpendiculaire   l'axe de la crosse du canal
- **Ag n sie de la fen tre ronde** : malformation rare de l'oreille interne pouvant  tre associ e   une fixation stap dienne, se traduisant cliniquement par une surdit  de transmission.

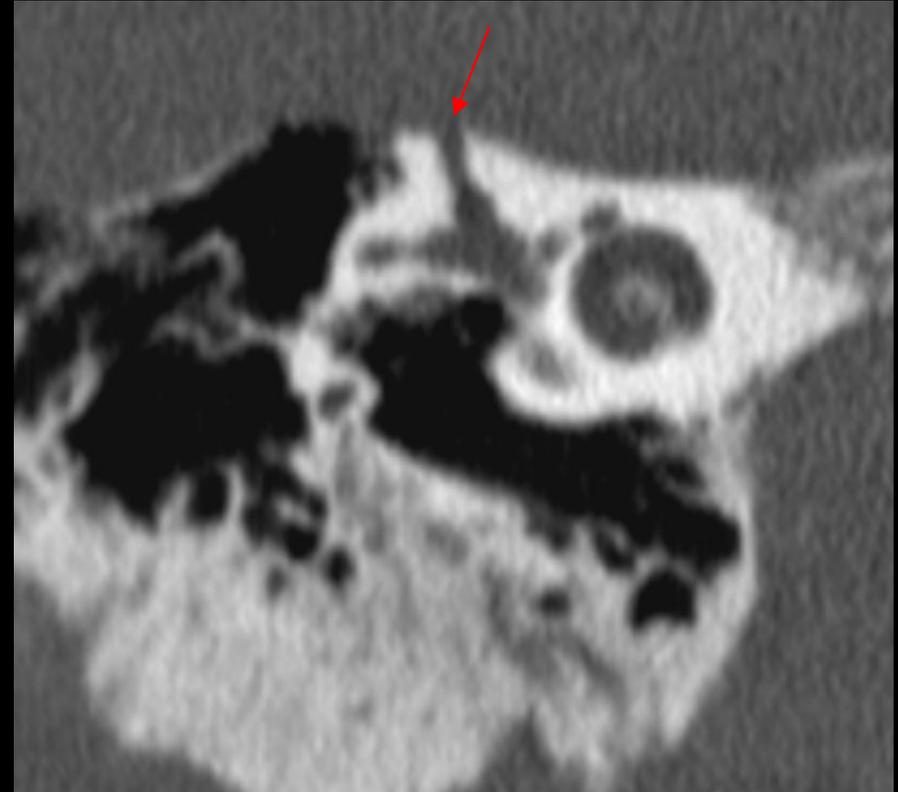
Surdit  li e   l'X (oreille Geyser) :



 largissement du m at auditif interne et du canal cochl aire

hypoplasie cochl e, absence de modiolus

Patient adressé pour suspicion d'otospongiose. Absence de foyer TDM décelé.



Reconstructions réalisées dans le plan parallèle et perpendiculaire au canal semi-circulaire supérieur

Déhiscence du canal semi-circulaire supérieur

Les anomalies de la chaîne ossiculaire

• Lésion traumatique de la chaîne ossiculaire

• Malformations mineures de chaîne :

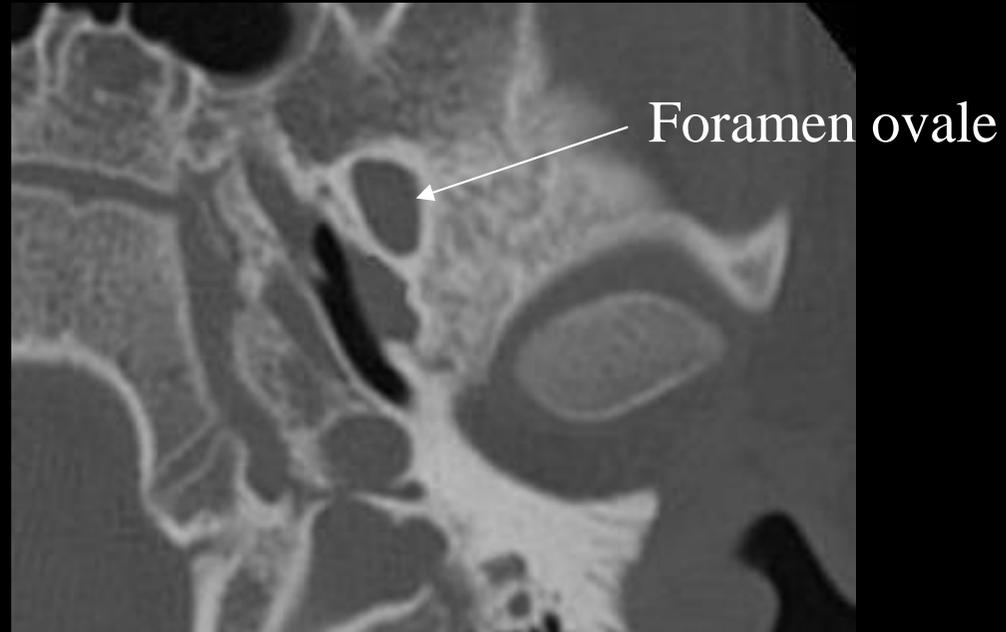
- malformations du 1er arc branchial (tête du marteau et corps de l'enclume) / malformations du 2ème arc (branche descendante de l'enclume, étrier, platine), fréquemment associées à un trajet anormal du facial intrapétreux.
- La chaîne ossiculaire peut être normale mais fixée par un pont osseux au tympanal ou aux parois de la caisse
- La chaîne peut être malformée avec fusion de la tête du marteau et du corps de l'enclume, ou hypoplasie ou atresie complète de la branche descendante de l'enclume, de l'étrier en totalité, de ses branches, de la platine avec ou sans atresie de la fenêtre vestibulaire.

Persistance d'une artère stapédienne

Clinique : acouphènes pulsatiles au premier plan, surdité de transmission au second plan.

Signes radiologiques : présence d'une petite structure tubulaire naissant du canal carotidien, longeant le promontoire, passant entre les branches de l'étrier et rejoignant le canal facial avec une déhiscence osseuse dans la région du ganglion géniculé, un élargissement de la portion antérieure de la deuxième portion du canal facial, et une absence de foramen épineux.

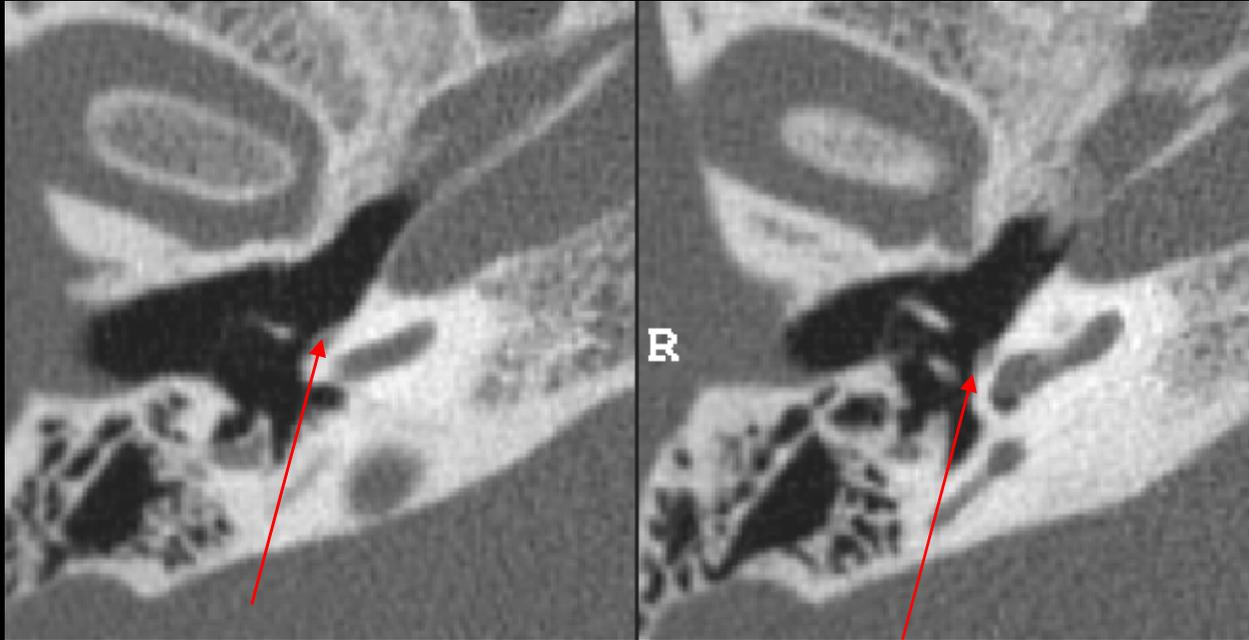
Patient de 6 ans adressé pour surdité de transmission gauche.



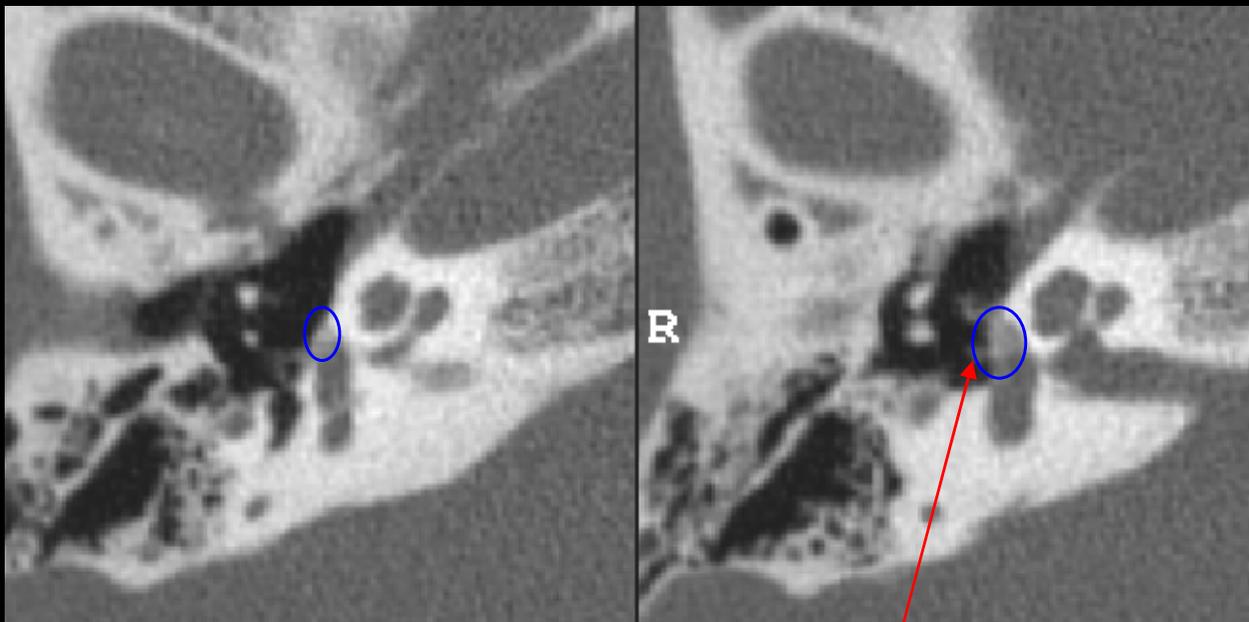
Persistance d'une artère stapédienne :

- Petite structure tubulaire longeant le promontoire,
- Absence de foramen épineux
- A noter, chez ce patient la coexistence d'autres anomalies :
 - Insertion de la branche post de l'étrier sur le promontoire
 - Hypoplasie de fenêtré ovale

Patient adressé pour bilan d'otospongiose

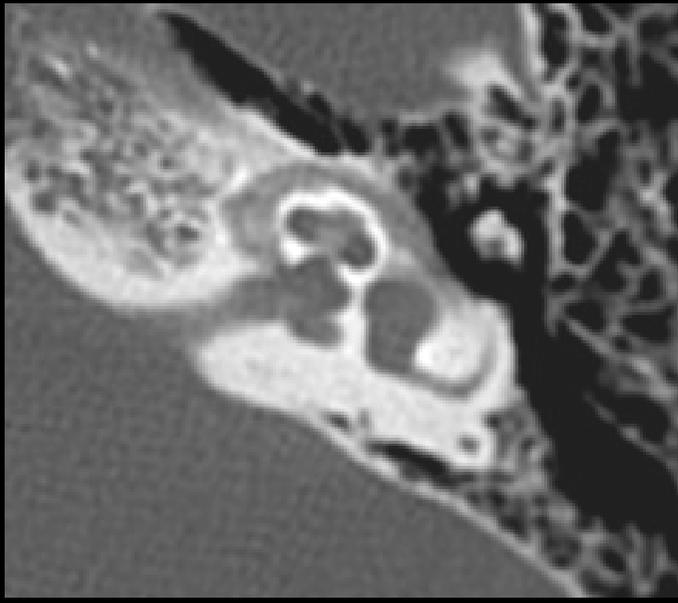
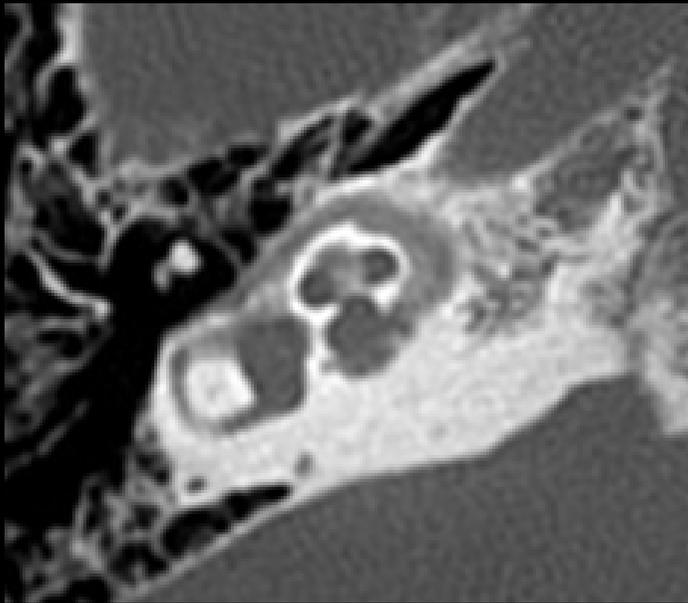


Foyer otospongieux
antérieur
et visibilité d'une artère
stapédienne sur le
promontoire.



Autres dysplasies de l'os temporal

- Dysplasie fibreuse : atteinte temporale fréquente. Il apparaît augmenté d'épaisseur avec une perte de la trabéculatation. L'augmentation d'épaisseur des parois de la caisse peut entraîner un blocage ossiculaire et se traduire cliniquement par une surdité de transmission évolutive à tympan normal. L'atteinte n'est pas limitée à l'os labyrinthique mais intéresse tout l'os temporal.
- Ostéogénèse imparfaite : Diagnostic différentiel radiologique avec une otospongiose parfois difficile. L'atteinte est bilatérale . Présence d'hypodensité périlabyrinthiques beaucoup plus étendues que dans une otospongiose. Présence également de formations osseuses hypertrophiques.
- Maladie de Paget : Atteinte bilatérale de l'os temporal fréquente mais la capsule otique est moins souvent atteinte, le patient est plus âgé, on retrouve d'autres localisations l'atteinte temporale étant rarement isolée, souvent associée à une atteinte pagétique de la voûte du crâne.



T2 CISS



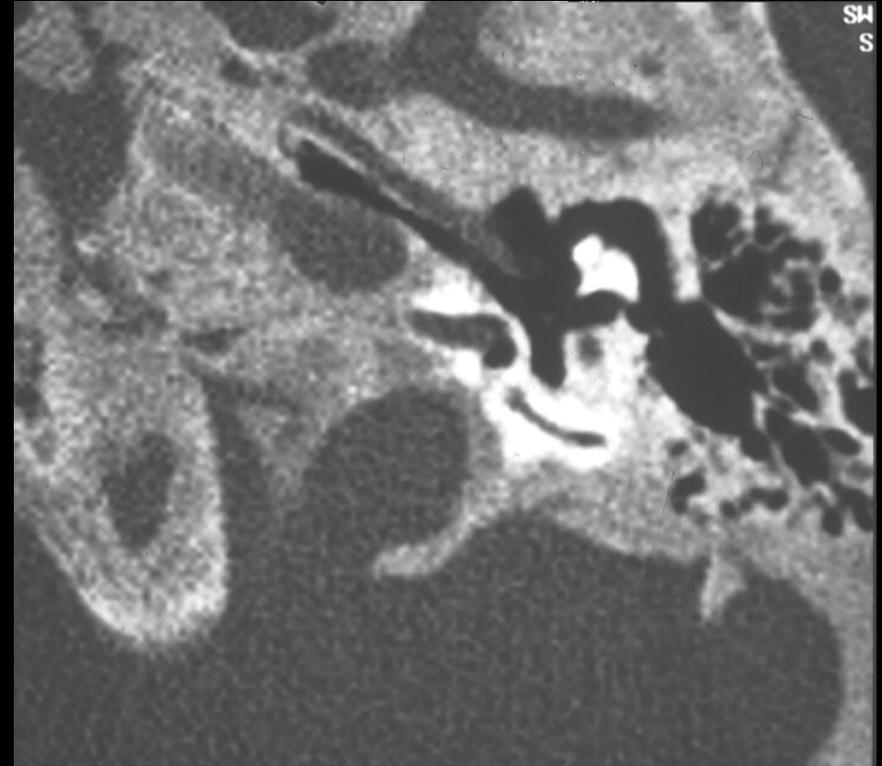
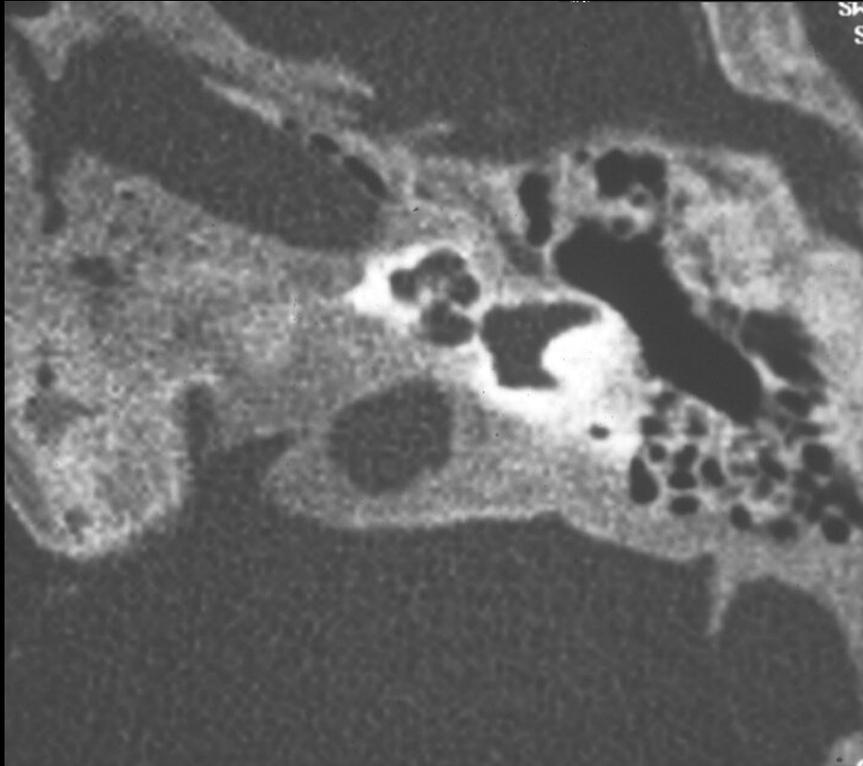
T1 gado

Ostéogénèse imparfaite :

hypodensité périlabyrinthiques
étendues, bilatérales et symétriques

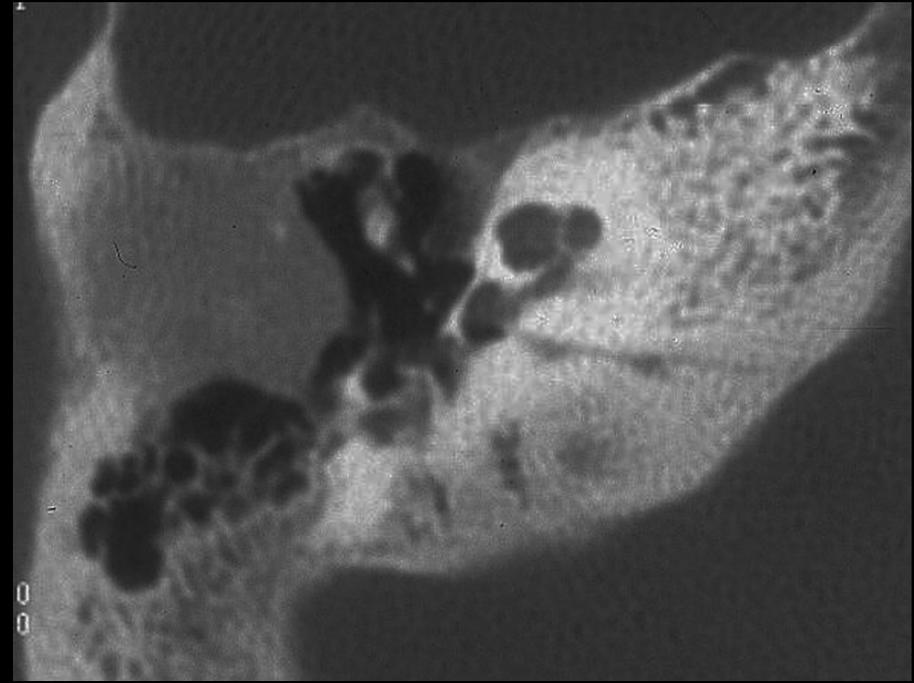
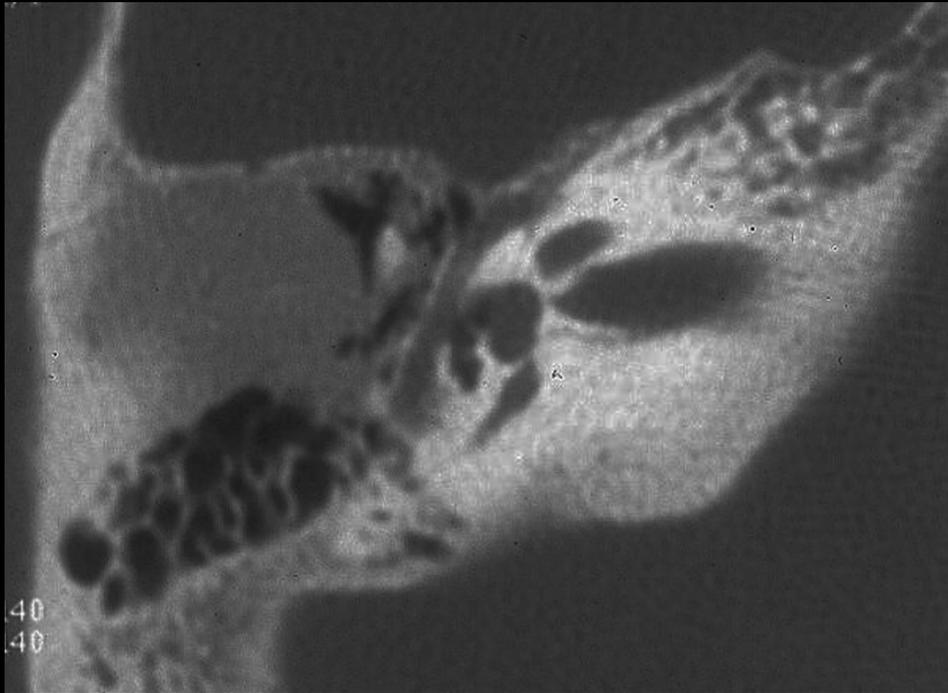
En IRM les lésions sont visibles en
hypersignal T2 et se réhaussent
après injection

maladie de Paget



Déminéralisation diffuse de l'os temporal circonscrivant la capsule otique avec atteinte de l'endoste cochléaire au niveau du tour basal

Dysplasie fibreuse



Formation osseuse en verre dépoli, développée à partir de la pars squameuse de l'os temporal, comblant l'attique et l'antre responsable d'une ankylose de l'enclume

Traitement chirurgical de l'otospongiose

But : restauration de la conduction aérienne grâce à la mise en place d'une prothèse.

Deux principaux types d'interventions

- Platinectomie : la superstructure de l'étrier et la platine sont réséquées, un greffon veineux vient combler la fosse ovale, une prothèse interposée entre le greffon veineux et la longue apophyse de l'enclume vient rétablir l'effet collumellaire.
- Platinotomie : technique actuellement la plus utilisée
 - Platinotomie calibrée : la superstructure de l'étrier est réséquée avec une platine conservée, un petit orifice de 0,6 mm est percé dans la platine au travers duquel on introduit un piston de 0,4 mm de diamètre dont l'extrémité latérale est accrochée sur la longue apophyse de l'enclume.
 - Platinotomie avec interposition : Un greffon conjonctif est interposé entre l'orifice de platinotomie et l'extrémité médiale du piston.

Imagerie post-opératoire

Réservée aux cas d'échec ou de complication de la chirurgie :
persistance ou réapparition d'une surdité de transmission, ou
apparition de signe de labyrinthisation (surdité mixte ou
neurosensorielle, acouphènes, vertiges).

La TDM est l'examen de première intention

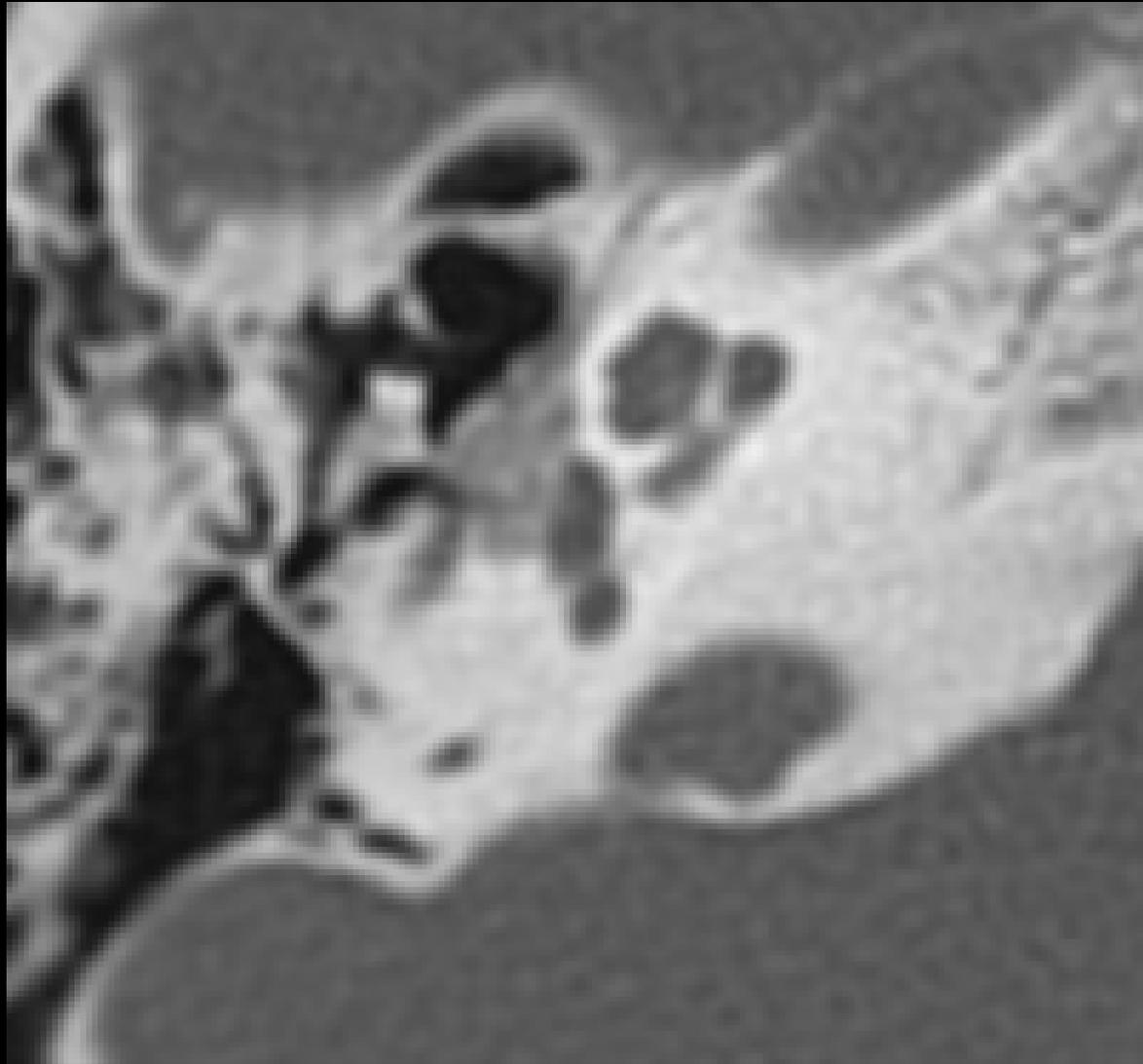
L'IRM n'est réalisée qu'en cas d'atteinte de l'oreille interne

Les causes d'échec chirurgical

Fibrose cicatricielle post opératoire en regard de la fosse ovale ou de la chaîne ossiculaire

- Reprise ou prolifération du foyer otospongieux
- Luxation de la prothèse
- Latéralisation du piston par lyse de la branche descendante de l'enclume
- Dislocation de la chaîne ossiculaire en amont de la prothèse
- Ankylose du marteau ou de l'enclume dans l'attique (pré ou post chirurgicale)

Patiente opérée, reprise de la symptomatologie

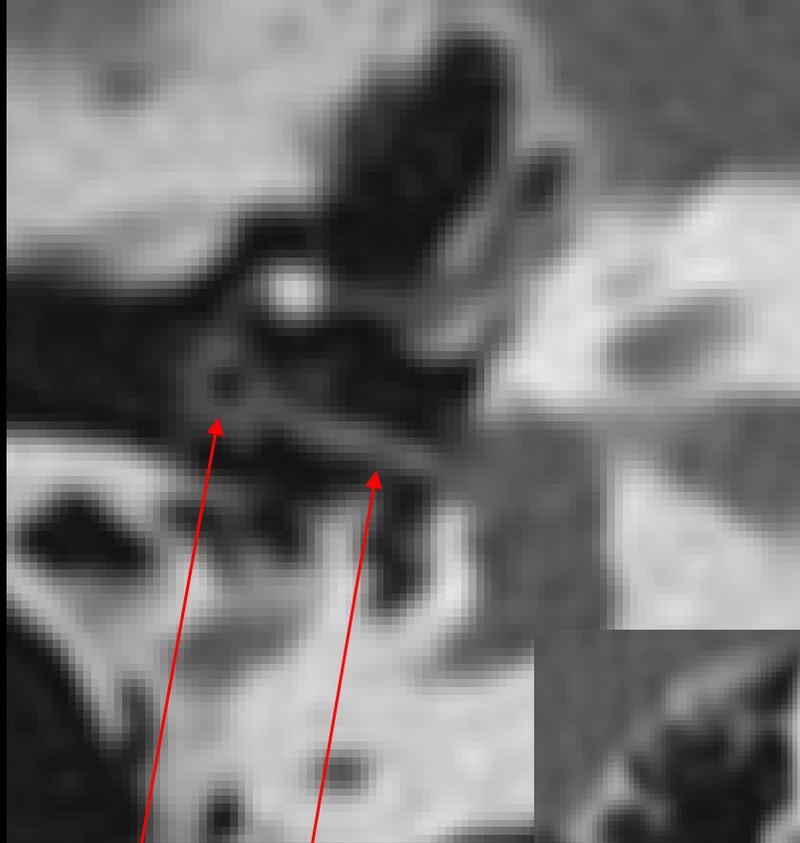


Reprise du foyer otospongieux oblitérant la fosse ovale
Ossiculoplastie non visible

Patient consultant pour réapparition d'un surdit  de transmission   droite sur otospongiose bilat rale op r e :

lat ralisation du piston par r sorption de la longue apophyse de l'enclume

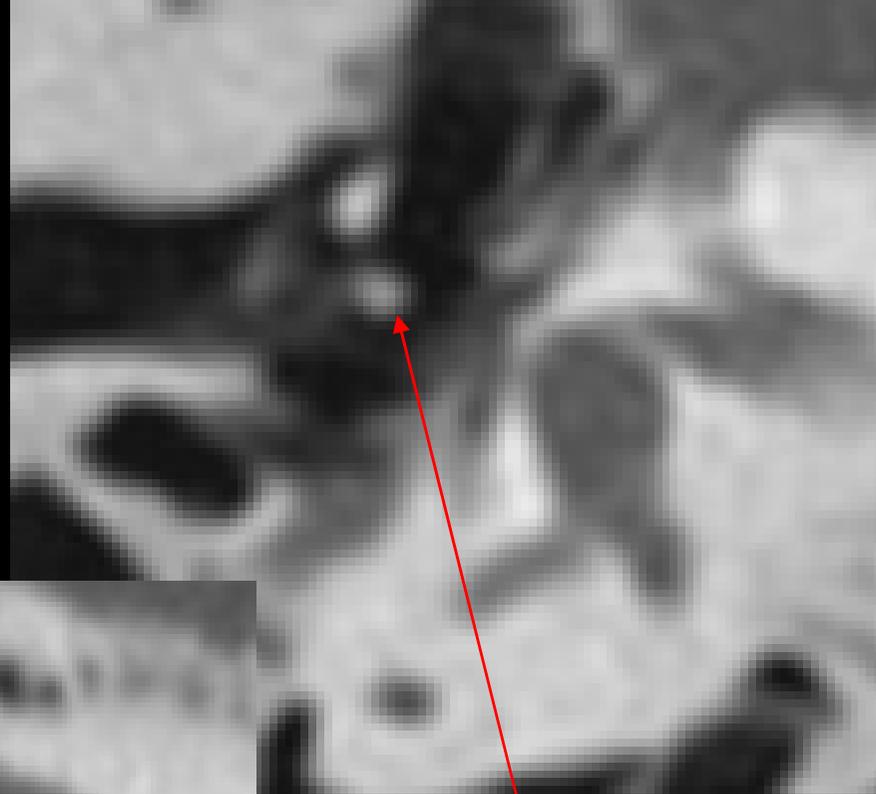
Reconstruction dans le plan de la proth se



proth se

Extr mit  « libre »
de la proth se

Reconstruction dans le plan de la proth se :
coupe sus jacente imm diate



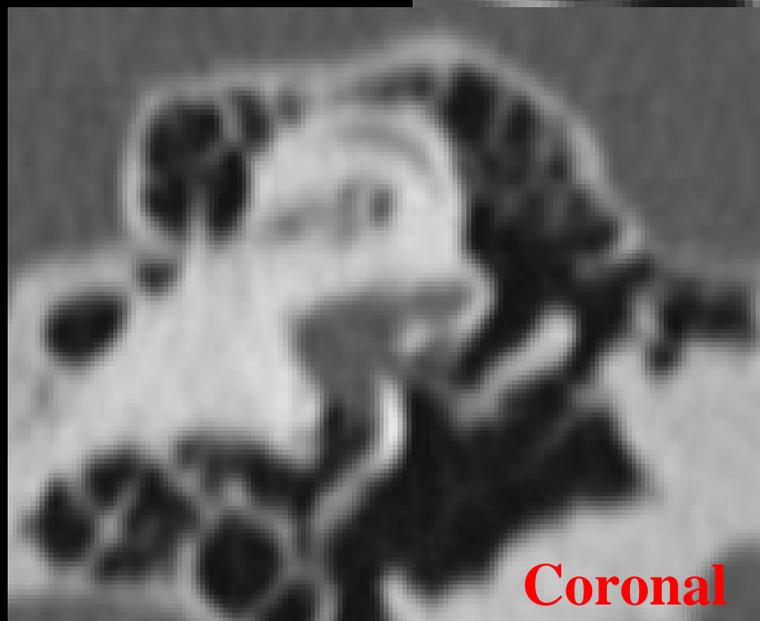
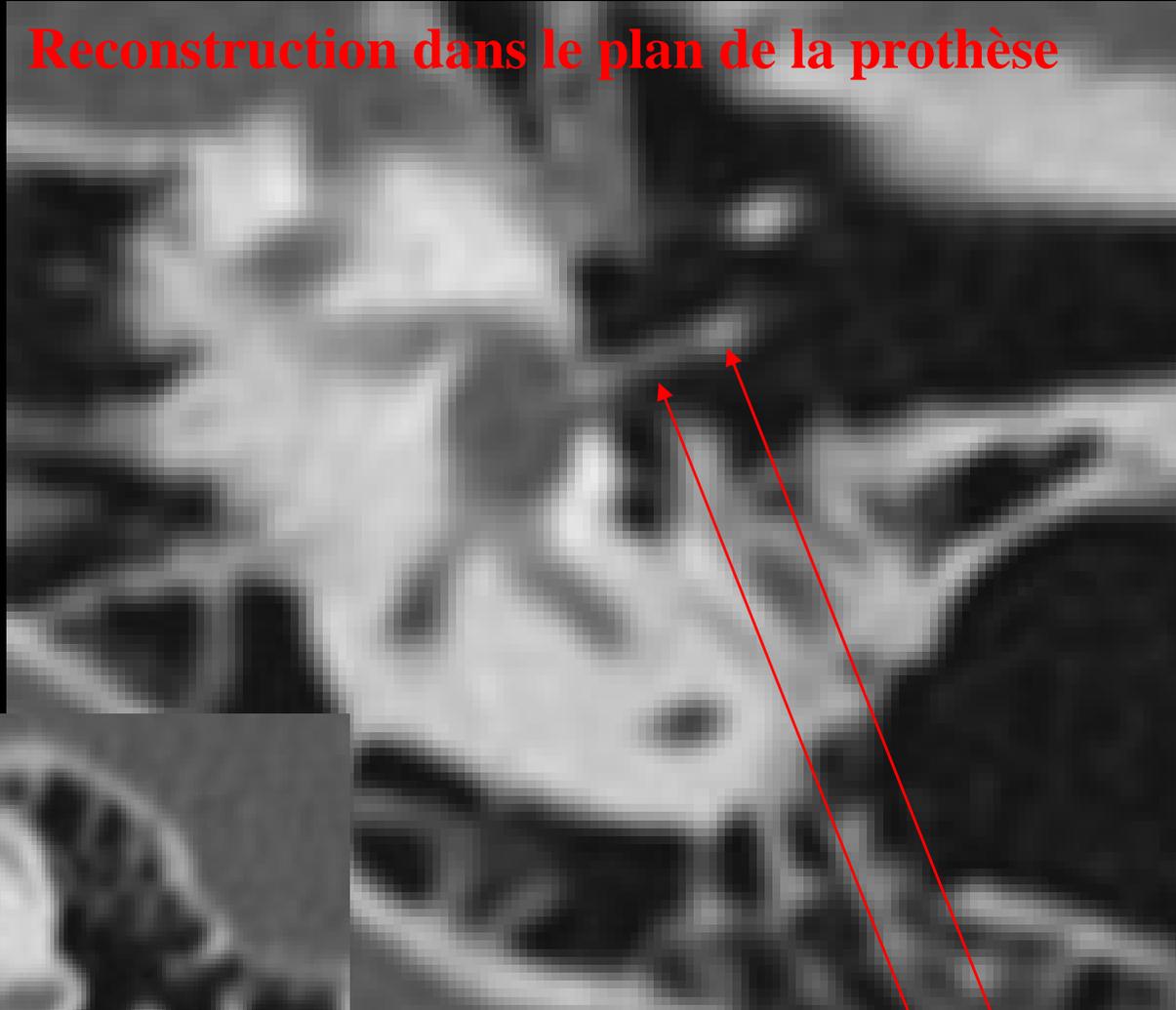
Extr mit  de la longue
apophyse de l'enclume



Coronal

Même patient côté gauche : prothèse en place

Reconstruction dans le plan de la prothèse



Extrémité de la longue
apophyse de l'enclume

prothèse

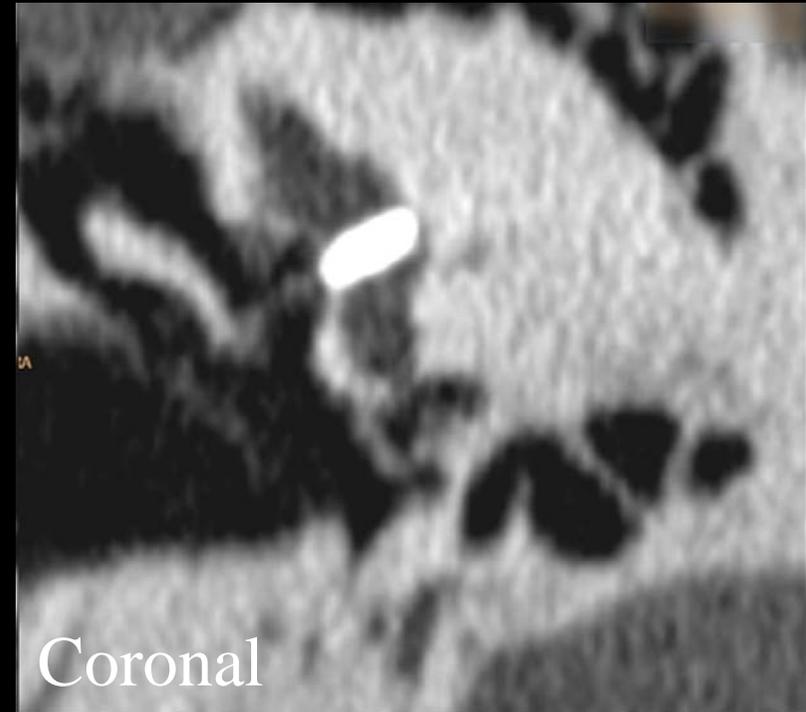
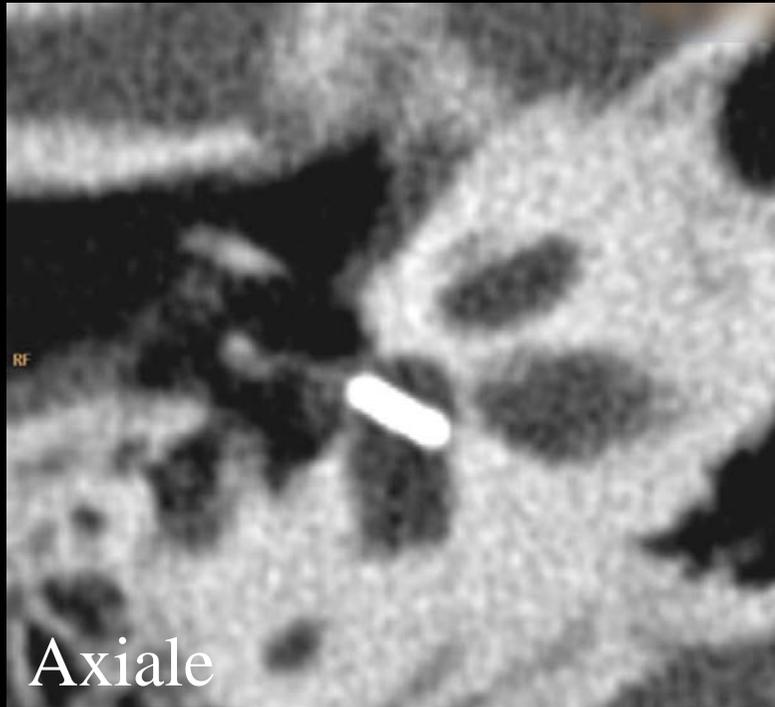
Complications du traitement chirurgical

- Pénétration intra vestibulaire du piston
- Fistule périlymphatique
- Granulome de réparation à extension intra vestibulaire
- Labyrinthite infectieuse
- Hémorragie intra labyrinthique

Pénétration intra vestibulaire du piston

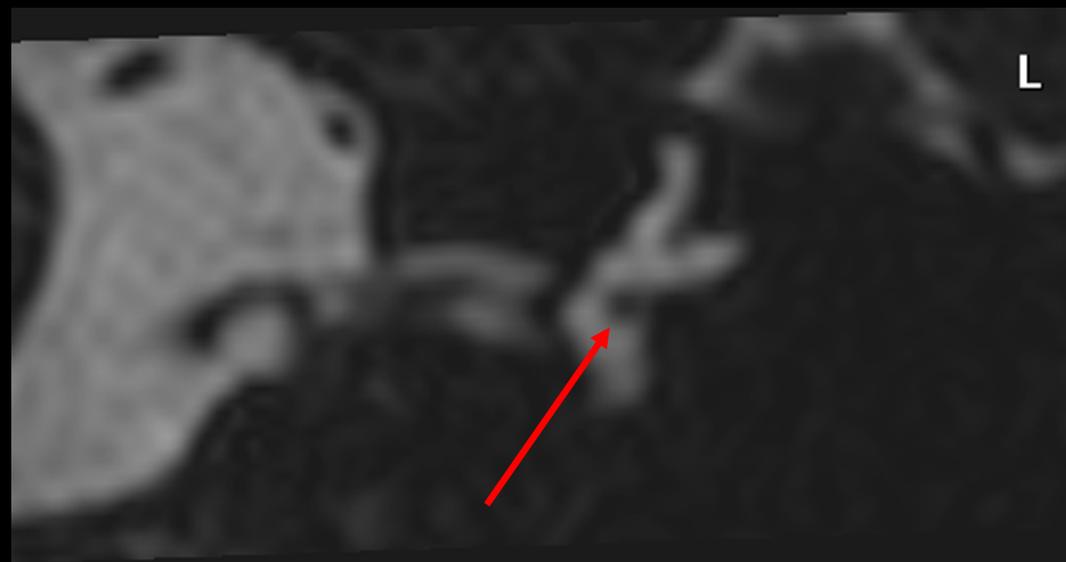
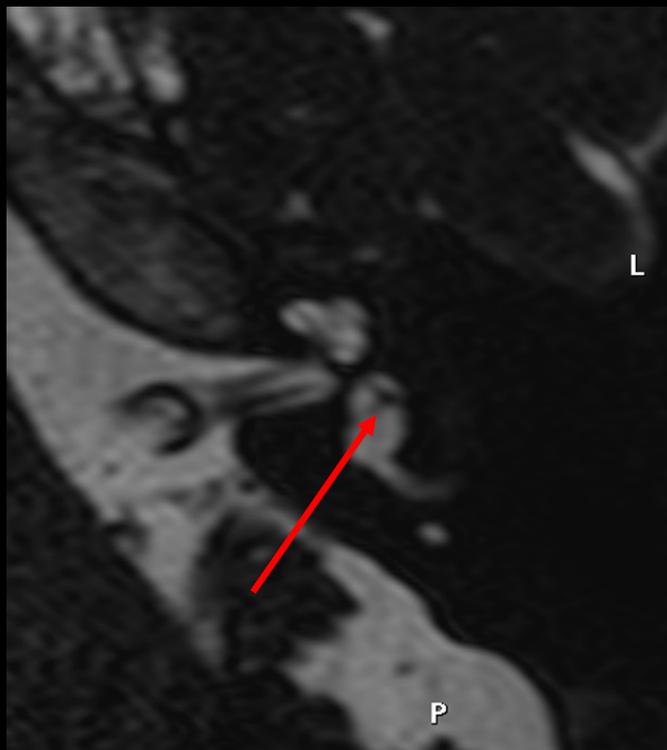
Une protusion intravestibulaire du piston supérieure à un millimètre est considérée comme pathologique si elle s'accompagne de surdité fluctuante ou de vertiges. Pour certains il n'y aurait de pénétration intravestibulaire que si l'extrémité du piston franchi la moitié de la distance fond du vestibule-platine. La réalisation et l'interprétation des mesures doivent être prudentes. En effet selon la nature, téflon ou métallique de la prothèse, des erreurs de mesure par défaut (teflon) ou par excès (titane) sont possibles.

Patient adressé pour cophose post-opératoire d'une otospongiose opérée droite



Pénétration intravestibulaire de la prothèse

Otospongiose opérée gauche



Granulome inflammatoire intravestibulaire hypointense en T2 ,
fixant modérément le contraste en T1.

Conclusion

Le diagnostic positif d'otospongiose en imagerie repose sur la recherche de foyers d'ostéodystrophie et l'analyse de la platine

Le bilan initiale

- recherche des arguments pour le diagnostic ou un diagnostic différentiel.
- réalise un bilan anatomique permettant de prévoir certaines difficultés chirurgicales (fosse ovale, canal du facial).

En post-opératoire :

- en cas d'échec le scanner étudie l'état de la chaîne ossiculaire résiduelle et recherche un mauvais positionnement de la prothèse
- la recherche d'une complication chirurgicale nécessite la réalisation d'un scanner et parfois d'une IRM (atteinte de l'oreille interne) analysant la prothèse et les structures labyrinthiques

Bibliographie

- Stimmer H, Arnold W, Schwaiger M, Laubenbacher C. Magnetic resonance imaging and high-resolution computed tomography in the otospongiotic phase of otosclerosis. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002;64(6):451-3.
- Ayache D, Sleiman J, Plouin-Gaudon I, Klap P, Elbaz P. Obliterative otosclerosis. *J Laryngol Otol* 1999;113(6):512-4.
- Bonafe A. [Imaging of conductive hearing loss]. *J Radiol* 1999;80(12 Suppl):1772-9.
- Veillon F, Stierle JL, Dussaix J, Ramos-Taboada L, Riehm S. [Otosclerosis imaging: matching clinical and imaging data]. *J Radiol* 2006;87(11 Pt 2):1756-64.
- Veillon F, Riehm S, Emachescu B, Haba D, Roedlich MN, Greget M, et al. Imaging of the windows of the temporal bone. *Semin Ultrasound CT MR* 2001;22(3):271-80.
- Kawase S, Naganawa S, Sone M, Ikeda M, Ishigaki T. Relationship between CT densitometry with a slice thickness of 0.5 mm and audiometry in otosclerosis. *Eur Radiol* 2006;16(6):1367-73.
- Ayache D, Sleiman J, Tchunte AN, Elbaz P. [Variations and incidents encountered during stapes surgery for otosclerosis]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1999;116(1):8-14.
- d'Archambeau O, Parizel PM, Koekelkoren E, Van de Heyning P, De Schepper AM. CT diagnosis and differential diagnosis of otodystrophic lesions of the temporal bone. *Eur J Radiol* 1990;11(1):22-30.
- Merchant SN, Rosowski JJ, McKenna MJ. Superior semicircular canal dehiscence mimicking otosclerotic hearing loss. *Adv Otorhinolaryngol* 2007;65:137-45.
- Naggara O, Williams T, Ayache D, Heran F, Piekarski JD. [Imaging of postoperative failures and complications in stapes surgery for otosclerosis]. *J Radiol* 2005;86(12 Pt 1):1749-61.
- Ayache D, Lejeune D, Williams MT. Imaging of postoperative sensorineural complications of stapes surgery: a pictorial essay. *Adv Otorhinolaryngol* 2007;65:308-13.