

# LE CHOLESTÉATOMME CONGÉNITAL DE L'OREILLE MOYENNE : A PROPOS DE DEUX CAS

G. BESBES, S. KHARRAT, S. TRABELSI, N. BELTAIEF, S. SAHTOUT, S. HACHICHA.  
SERVICE ORL ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE, HÔPITAL LA RABTA, TUNIS

## RESUME

Le cholestéatome congénital de l'oreille moyenne est une entité clinique rare. Le jeune âge des patients au moment du diagnostic, l'aspect peropératoire souvent typique ainsi que la bonne pneumatisation mastoïdienne et l'association à d'autres malformations congénitales font considérer ces cholestéatomes comme congénitaux. La découverte est souvent tardive en raison d'une longue évolution insidieuse.

Le traitement est chirurgical, dominé par la tympanoplastie en technique fermée.

**MOTS CLÉS** : Cholestéatome congénital, surdit , technique ferm e, technique ouverte.

## SUMMARY

Congenital cholesteatoma of the middle ear is a rare clinical entity. Characteristics features of congenital cholesteatoma are young age at diagnosis, typical preoperative presentation, well pneumatized mastoid in almost all cases, and associated congenital malformations. Diagnosis is difficult due to the long latency period with no clinical manifestations. The choice procedure is the canal wall-up tympanoplasty.

**KEY WORDS** : Congenital cholesteatoma, deafness, canal wall-up technique, canal wall-down technique .

## INTRODUCTION

Le cholest atome cong nital de l'oreille moyenne est une entit  clinique rare, voire controvers e.

Son existence semble actuellement admise par la plupart des auteurs qui se basent sur des arguments cliniques et scientifiques.

Sa fr quence reste difficile   pr ciser dans la litt rature en raison de la variabilit  des crit res d'inclusion.

Certains crit res cliniques sont indispensables au diagnostic   savoir : le d veloppement derri re une membrane tympanique intacte, l'absence d'ant c dents otologiques infectieux et l'absence de geste invasif sur le tympan (paracent se, a rateur trans-tympanique, traumatisme).

Le diagnostic est le plus souvent tardif vu l' volution longtemps silencieuse.

Nous rapportons deux cas de cholest atome cong nital collig s au service d'ORL de l'h pital la Rabta sur une p riode de 15 ans (1990-2004).

### Observation N  1

Un enfant  g  de 9 ans, sans ant c dents pathologiques particuliers, pr sentait depuis 3 ans une hypoacousie gauche progressive sans notion d'otorrh e ni d'acouph nes ou de vertiges. A l'examen otoscopique, le tympan  tait complet et terne. L'audiom trie tonale a objectiv  une surdit  de transmission gauche de 50 dB avec un

tympanogramme plat. Le diagnostic d'otite s romuqueuse gauche ayant  t  retenu, l'enfant a d'abord  t  trait  m dicale­ment puis l'indication d'un a rateur transtympanique a  t  pos e. Mais la paracent se a r v l  un cholest atome au niveau de la caisse. Un scanner des rochers a  t  demand  mettant en  vidence un comblement de l'oreille moyenne gauche avec une lyse ossiculaire (figure 1) . L'enfant a  t  op r  par voie r troauriculaire : le cholest atome  tait de type ouvert infiltrant avec une matrice qui  tait en continuit  avec la muqueuse de la caisse et qui fusait en ant ro-sup rieur vers l'attique ant rieure et la trompe d'Eustache. L'enclume ainsi que la superstructure de l' trier  taient lys s. On a r alis  une tympanoplastie en technique ouverte. L' volution a  t  favorable avec absence de r cidive et un gain de 20dB   l'audiom trie. Le recul est de 6 ans.



Fig.1: TDM des rochers en coupe axiale et coronale montrant un comblement de l'oreille moyenne



### Observation N° 2

Enfant âgé de 11 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, nous a été adressé pour une hypoacousie droite évoluant depuis 2 ans associée à des acouphènes homolatéraux sans notion de vertiges ni d'otorrhée. L'examen sous microscope a retrouvé au niveau de l'oreille droite un tympan bombé en postérieur soulevé par une formation blanchâtre rétro-tympanique sans perforation. Le tympan gauche était normal. L'examen neuro-vestibulaire était sans anomalies. L'audiométrie tonale a objectivé à droite une surdité mixte avec un seuil moyen à 70 dB et un Rinne moyen à 30 dB. Un scanner des rochers a été demandé et a mis en évidence un comblement antro-attical droit avec une lyse partielle du corps de l'enclume et une éburnation des cellules mastoïdiennes. Le malade a été opéré par voie rétroauriculaire, la caisse était comblée par un cholestéatome digitiforme. Une antro-attico-mastoïdectomie a été réalisée, le cholestéatome arrivait à l'antre, englobait les osselets au niveau de l'attique. L'enclume et l'étrier étaient lysés, on a réalisé une tympanotomie postérieure afin de contrôler toutes les lésions. L'évolution a été favorable avec un bon résultat anatomique. Le malade a bénéficié d'un second look avec un temps fonctionnel après 12 mois. Le recul actuel est de 6 mois.

### DISCUSSION

Le cholestéatome congénital de l'oreille moyenne est une entité clinique rare.

En 1953, HOUSE a décrit le premier cas considéré comme cholestéatome congénital de l'oreille moyenne. Des taux de 4 à 24 % ont été rapportés dans les différentes séries publiées (1, 2, 3).

En 1965, Derlacki et Clemis définissent les critères cliniques du cholestéatome congénital :

- Le développement derrière une membrane tympanique intacte.
- L'absence d'antécédents otologiques infectieux.
- L'absence de geste invasif sur le tympan (paracentèse, aérateur transtympanique, traumatisme).

Ces auteurs expliquent la genèse de ce type de cholestéatome par la théorie de Michaels avec persistance d'une formation épidermique présente dans la région antéro-supérieure de la caisse à la 10ème semaine et qui doit normalement involuer à la 33ème semaine (4).

Des travaux récents de Mircko Tos (5) mettent en doute l'origine congénitale du cholestéatome mésotympanique. En effet, le dysfonctionnement tubaire, l'otite séromuqueuse et l'otite moyenne aiguë, interviendraient dans la genèse des petites poches de rétraction spontanément résolutive. Ce phénomène pourrait être à l'origine de l'introduction des débris épidermiques près de la surface antérieure du marteau, sur la longue apophyse et dans la zone adjacente à l'attache du ligament malléolaire antérieur et du tendon du muscle tenseur du tympan. D'où la

formation d'un cholestéatome mésotympanique dans de rarissimes cas.

Toutefois, la majorité des auteurs sont en faveur des critères admis par Clemis et Derlacki.

Pour cette entité, il existe le plus souvent une nette prédominance masculine. Le diagnostic est le plus souvent fait à la petite enfance. Dans la plupart des séries publiées.

L'âge moyen au moment de la prise en charge est compris entre 4 et 8 ans. La bilatéralité de cette pathologie est rare mais possible estimée à 3% (3).

Deux formes de cholestéatomes congénitaux ont été décrites : une forme fermée kystique et bien encapsulée, le plus souvent sous forme de perle et une forme ouverte infiltrante où la matrice du cholestéatome est en continuité avec la muqueuse de l'oreille moyenne comme c'est le cas de nos malades.

Le tableau clinique est différent de celui du cholestéatome acquis dans la mesure où l'otorrhée, symptôme essentiel dans le cholestéatome acquis n'existe pas dans le cholestéatome congénital.

En effet, l'hypoacousie est le principal signe d'appel. Parfois il s'agit d'une découverte lors d'un examen systématique.

Le siège typique du cholestéatome congénital est le quadrant antéro-supérieur de la caisse, siège de la formation de Michaels (4).

D'autres hypothèses ont été avancées afin d'expliquer les localisations variables et multifocales de ce type de cholestéatome (4) :

- La migration des cellules épidermiques à travers la fibreuse lors des phénomènes inflammatoires.
- La métaplasie des cellules muqueuses de la caisse.
- La migration rétrograde par la trompe d'Eustache de cellules épithéliales lors de l'accouchement.

Des malformations peuvent être observées avec ce type de cholestéatome :

- Les malformations de la chaîne ossiculaire dont la fréquence doit être sous-estimée car bien souvent, la chaîne ossiculaire est déjà détruite au moment du diagnostic (3). Duclos, dans sa série de 34 cas a retrouvé dans un cas une enclume absente avec atrophie de l'étrier (3) tandis que Leong a retrouvé chez un patient parmi cinq un étrier absent avec un marteau et une enclume fusionnés en un seul bloc (2). Romanet, a retrouvé chez un de ses patients un pont osseux reliant tête de l'étrier et le canal du facial (7).

- Les kystes et les fistules congénitaux du cou ont été également observés (3). Dans la série de Duclos, un malade présentait une fistule prétragienne (3).

Ces anomalies même si elles sont inconstantes ne font qu'étayer l'hypothèse d'une origine congénitale de ces cholestéatomes.

L'imagerie notamment le scanner, a un grand apport dans



le diagnostic, l'établissement du bilan lésionnel, l'appréciation des atteintes ossiculaires et dans la recherche de complications endocrâniennes. En effet, la tomodynamométrie peut révéler un rarissime cholestéatome congénital infraclinique (6).

L'IRM peut être utile pour différencier un cholestéatome qui est hypointense en T1, hyperintense en T2, d'un granulome à cholestérine qui, lui, est hyperintense aussi bien en T1 qu'en T2. Cet examen peut être aussi utile pour apprécier les atteintes du labyrinthe membraneux et des structures endocrâniennes (6).

La prise en charge chirurgicale de ces cholestéatomes congénitaux reste encore discutée. La technique fermée en deux temps est la plus adoptée par la plupart des auteurs (2, 3, 4, 6, 7) devant une mastoïde bien pneumatisée, une fonction tubaire normale. La technique ouverte est rarement utilisée surtout en cas de lésions extensives. Contrairement au cholestéatome acquis, le cholestéatome congénital a peu de chance de récidiver. Celui-ci nécessite un deuxième temps dans la plupart des cas en raison du risque de cholestéatome résiduel.

## CONCLUSION

Le cholestéatome congénital est une pathologie rare même si sa fréquence est sous estimée du fait du retard diagnostic souvent observé. Des mesures de dépistage seraient certainement à prendre, tant au niveau ORL que pédiatrique.

## REFERENCES

1. Ch. Martin, N. Lachheb, P. Bertholon, JM. Prades. Cholestéatome de l'enfant: étude clinique et thérapeutique, à propos d'une série homogène de 122 cas. JFORL. 1999 ;48( 5) :281-292.
2. H. K. Leong, M. Portmann. Cholestéatome congénital de l'oreille moyenne et de la mastoïde : à propos de cinq cas. Revue de Laryngologie : 1992 ; 113(1) : 41-45.
3. J. Y. Duclos, V. Darrouzet, D. Portmann, M. Portmann, J. P. Bebear. Cholestéatomes congénitaux de l'oreille chez l'enfant. Analyse clinique, évolutive et thérapeutique d'une série de 34 cas. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 1999 ; 116 : 218-227.
4. R. Charcharon, B. Gratacap, B. Fillatre. Les cholestéatomes congénitaux de

- l'oreille moyenne chez l'enfant. Revue de Laryngologie : 1992 ; 113(1) : 7- 10.
5. M. TOS. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. Laryngoscope 2000 ; 110(11):1890-7.
6. Kenneth M et al. Delayed diagnosis and fate congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head neck surgery 1995; 121:903-907.
7. Ph. Romanet et al. Cholestéatome congénital de l'oreille moyenne. JFORL. 1997 ; 46 (6) : 342 -345.
8. D. Garcia, C. Le Pajolec, P. Attal, S. Bobin. Cholestéatome de l'oreille moyenne à tympan fermé chez l'enfant : A propos de 8 observations. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 1993 ;110 : 247- 254.