

LE CHOLESTEATOME EXTENSIF DE L'OREILLE MOYENNE

O. BEN GAMRA, CH. MBAREK, R. ZAININE, I. HARIGA, Y. SKOURI, S. ZRIBI, A. EL KHEDIM
SERVICE ORL & DE CHIRURGIE CERVICO-FACIALE, HÔPITAL HABIB THAMEUR TUNIS

RESUME

Le cholestéatome de l'oreille moyenne se caractérise par son pouvoir érosif et de migration vers les structures nobles de l'os temporal. Les formes extensives continuent à poser des controverses thérapeutiques. L'objectif de l'étude est de discuter les particularités cliniques et thérapeutiques de ces formes à travers 4 cas de cholestéatomes étendus, opérés et suivis dans le service, entre 1995 et 2005.

RÉSULTATS

Le cholestéatome était primitif dans un cas et secondaire chez 3 patients. La paralysie faciale était présente dans deux cas. L'otorrhée et l'hyposcousie ont été notées dans 3 cas.

L'appréciation de l'extension locale s'est basée sur les données de l'imagerie (TDM, IRM). Un abcès cérébral a été révélé chez un patient.

L'exérèse chirurgicale complète des lésions a été réalisée dans tous les cas. Une technique ouverte a été pratiquée dans 3 cas et une technique fermée dans un cas.

CONCLUSION

Le traitement du cholestéatome extensif repose sur une exérèse macroscopiquement complète associée à la préservation de la fonction faciale.

MOTS CLÉS : Cholestéatome intratemporal, complications, nerf facial, traitement chirurgical.

SUMMARY

The cholesteatoma of otitis media is characterised by its ability of erosion and invasion of underlying structures of the temporal bone. The management of extensive forms still controversial.

The objective of this study is to discuss clinical and therapeutic particularities of invasive cholesteatoma through 4 cases, operated and followed up between 1995 and 2005.

RESULTS

The cholesteatoma was congenital in one case and secondary in 3 patients. Hearing loss and otorrhea were present in 3 cases. Two patients had facial paralysis.

The evaluation of the extension of the cholesteatoma was based on imaging (CT-Scann and MRI). Brain abscess was individualised in one patient.

Complete surgical resection was performed in all cases. A canal wall down procedure was performed in 3 cases and intact canal wall procedure in one patient.

CONCLUSION

The treatment of extensive cholesteatoma is based on complete surgical resection with facial function preservation.

KEY WORDS : Intratemporal cholesteatoma, complications, facial nerve, surgical treatment.

INTRODUCTION

Le cholestéatome de l'oreille moyenne se caractérise par son potentiel évolutif et par son pouvoir de migration vers les structures nobles de voisinage, prenant parfois une allure extensive importante.

La régression, actuellement constatée, des otites cholestéatomateuses, semble être en rapport avec une meilleure compréhension des phénomènes pathogéniques et avec une prise en charge précoce du cholestéatome et des états pré-cholestéatomateux. Cependant, l'incidence des formes extensives de ces otites dangereuses demeure constante (1, 2).

L'apport de l'imagerie moderne est indéniable dans l'évaluation de l'extension du cholestéatome au niveau de la base du crâne, la détermination de la stratégie chirurgicale et de la qualité des résultats fonctionnels post opéra-

toires. L'objectif de la prise en charge thérapeutique est de réaliser une exérèse totale du cholestéatome, de minimiser le risque de récurrences et de préserver au maximum la fonction auditive (3).

On rapporte quatre observations de formes particulièrement graves d'otites cholestéatomateuses prises en charge dans le service. L'objectif de l'étude est d'analyser les particularités cliniques, étiopathogéniques et thérapeutiques des cholestéatomes extensifs avec une revue de la littérature.

PATIENTS ET METHODES

De 2000 à 2005, quatre patients ont été opérés et suivis pour cholestéatome extensif dépassant les limites de l'oreille moyenne, dans le service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale de l'Hôpital Habib Thameur de Tunis.



Pour chaque observation, nous avons relevé les caractéristiques anamnestiques, les données de l'examen otoscopique et neuro-vestibulaire ainsi que les résultats des explorations audio-vestibulaires et de l'imagerie (TDM, IRM). Nous avons réalisé, une exérèse complète des lésions, chez tous les patients. Un suivi régulier a été préconisé en post opératoire, clinique et radiologique avec un recul moyen de 3 ans.

Observation N° 1

Mr GT. âgé de 33 ans, a consulté devant l'installation progressive d'une asymétrie faciale, qu'il a négligé depuis une année, associée à une hypoacousie gauche sans otorrhée ni vertiges. L'examen initial a objectivé une paralysie faciale périphérique et complète gauche et à l'otoscopie un tympan gauche complet. L'examen vestibulaire était normal ainsi que le reste de l'examen neurologique. A l'audiométrie tonale, il existait une surdité mixte gauche avec un seuil moyen de 60 dB et un Rinne moyen de 30dB. L'électromyographie (EMG) a objectivé une dénerivation totale du nerf facial gauche.

Le scanner et l'IRM des rochers (Figure 1 et 2) ont révélé une opacité de densité tissulaire lytique et extensive de l'oreille moyenne gauche, ne prenant pas le produit de contraste et fortement évocatrice de cholestéatome. Il existait une lyse du tegmen tympani et une extension vers les trois canaux semi-circulaires et le vestibule jusqu'au conduit auditif interne.

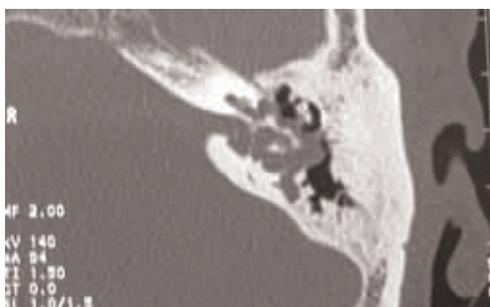


Fig. 1: TDM en coupe axiale : cholestéatome primitif de l'oreille moyenne envahissant l'oreille interne



Fig. 2: IRM en coupe axiale, séquence T2 : cholestéatome primitif de l'oreille moyenne envahissant l'oreille interne

L'exploration chirurgicale a objectivé un cholestéatome holotympanique dénudant les méninges au niveau du tegmen tympani, lysant les trois canaux semi-circulaires, le vestibule ainsi que les deux premières portions du canal facial. Le cholestéatome arrivait jusqu'au conduit auditif interne. L'exérèse totale des lésions a pu être réalisée de proche en proche, en conservant la technique fermée. Les lésions labyrinthiques ont été recouvertes par une aponévrose temporale. Les suites opératoires étaient simples. L'évolution ultérieure a été marquée par l'apparition de signes de régénération à l'EMG avec récupération progressive de la paralysie faciale au bout de 12mois. Les contrôles par le scanner et l'IRM en post opératoire n'ont pas objectivé de lésions résiduelles avec un recul de 4 ans.

Observation N° 2

Mr DB. âgé de 74 ans, consulte pour une otorrhée chronique et fétide droite associée à une surdité et à des acouphènes homolatéraux, sans vertiges ni signes neurologiques. L'otoscopie a objectivé une perforation épitympanique droite avec lyse du cadre et aspiration de cholestéatome franc. L'oreille gauche était normale, de même que l'examen neuro-vestibulaire. L'audiométrie tonale a révélé une cophose droite. Un scanner a été demandé mais n'a pu être réalisé avant la chirurgie.

En per-opératoire, il s'agissait d'un cholestéatome holotympanique et extensif de l'oreille moyenne, lysant tous les osselets, envahissant les 3 canaux semi-circulaires, le vestibule et s'étendant jusqu'au conduit auditif interne. Le facial était dénudé au niveau de sa 2^{ème} portion et de son coude. L'exérèse des lésions a été réalisée en technique ouverte, avec comblement graisseux et conjonctif du défaut labyrinthique, recouverts par un greffon aponévrotique. Les suites opératoires étaient simples et le patient a été perdu de vue au bout de 18 mois de suivi.

Observation N° 3

Le jeune HK. âgé de 18 ans, nous a été adressé pour otite chronique cholestéatomateuse bilatérale avec hypoacousie, céphalées et vertiges rotatoires. L'examen neurologique et vestibulaire initial était normal. Sur le plan fonctionnel, l'oreille droite était cophotique avec une surdité mixte gauche avec un seuil moyen de 50 dB et un Rinne moyen de 30dB. Au scanner, il s'agissait d'un cholestéatome étendu au niveau de la caisse du tympan et les cavités mastoïdiennes associé à des fistules labyrinthiques multiples.

En per-opératoire, on a découvert un cholestéatome massif dénudant le nerf facial au niveau de sa 2^{ème} et 3^{ème} portions, détruisant et envahissant les trois canaux semi-circulaires. Une tympanoplastie en technique ouverte a été alors réalisée pour assurer le contrôle total des lésions. Quatre mois plus tard, on a opéré l'oreille controlatérale, également d'une tympanoplastie en technique



ouverte devant les difficultés de contrôle des lésions. L'évolution a été favorable sur le plan clinique et tomodensitométrique avec un résultat fonctionnel stable à 3 ans de recul.

Observation N° 4

Le jeune OM, âgé de 22 ans, a été hospitalisé en urgence pour cholestéatome de l'oreille droite, compliqué d'une paralysie faciale périphérique. L'interrogatoire a révélé la présence de vertiges rotatoires et de céphalées évoluant depuis 2 mois que le patient a négligé. L'otoscopie a fait le diagnostic de cholestéatome bilatéral et l'examen vestibulaire a objectivé une latéralisation droite aux manœuvres de déviations segmentaires cadrant avec un déficit vestibulaire droit.

L'audiométrie tonale a révélé une cophose de l'oreille droite et une surdité de transmission gauche de 20 dB. L'exploration radiologique (TDM et IRM) a objectivé des lésions extensives, détruisant le rocher droit et dénudant les méninges avec érosion du canal facial et présence de séquestres osseux. A l'étage cérébral, deux abcès ont été découverts avec une double localisation cérébelleuse et temporale droite faisant respectivement 3 et 2,5 cm de grand axe (Figure 3). Le patient a été mis initialement sous traitement médical antibiotique préconisé par les neurochirurgiens pour traiter les abcès. Il a été ensuite opéré de l'oreille droite. En per-opératoire, on a découvert un cholestéatome très étendu et destructif du rocher, à maximum supra et rétro-labyrinthique, étendu jusqu'à la fosse postérieure avec dénudation de la dure mère. Le canal facial était lysé au niveau de toute sa 2^{ème} et 3^{ème} portion. Un nettoyage soigneux des lésions a été réalisé suivi de comblement graisseux et aponévrotique en technique ouverte. Après la chirurgie, le patient a été gardé sous traitement antibiotique, pendant 7 semaines, jusqu'à la régression totale des abcès cérébraux à l'imagerie. Quatre mois plus tard, il a été opéré de l'oreille controlatérale, d'une tympanoplastie en technique fermée avec renforcement cartilagineux. Il s'agissait d'un cholestéatome épitympanique étendu au récessus sus tubaire et associé à une érosion de la corticale du canal semi circulaire latéral. Les suites opératoires étaient simples. En post opératoire, le résultat fonctionnel était stationnaire à 2 ans de suivi.

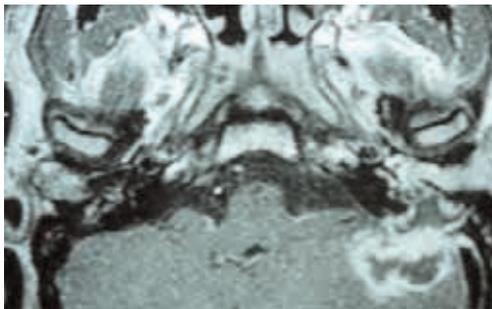


Fig. 3 : IRM en coupe axiale, séquence T1 :
Abcès cérébelleux droit

DISCUSSION

Le cholestéatome est une pseudotumeur inflammatoire de type épidermique, envahissant les cavités de l'oreille moyenne. On distingue le cholestéatome congénital évoluant derrière une membrane tympanique normale (4) et le cholestéatome acquis, beaucoup plus fréquent, dont la genèse est expliquée par la migration de l'épiderme au fond du méat auditif externe, favorisée par une rétraction tympanique ou une perforation marginale (5). Ce cholestéatome a la capacité de s'infecter, de détruire et d'envahir les structures adjacentes, intrapétreuses et méningocérébrales. En effet 15 % des cholestéatomes de l'oreille moyenne envahissent les structures nobles de l'oreille interne et sont considérés ainsi comme extensifs (6).

L'extension au niveau de l'oreille moyenne intéresse essentiellement 4 sites anatomiques: l'épitympanum antérieur avec la traînée cellulaire sus labyrinthique antérieure, le rétrotympanum interne avec la traînée cellulaire sous labyrinthique postérieure, l'hypotympaunum et la traînée sous labyrinthique antérieure et enfin la région rétro labyrinthique et les traînées sus labyrinthiques postérieures et trans labyrinthiques (7, 8) (Figure 4). Ces caractéristiques confèrent aux otites cholestéatomateuses un potentiel de gravité constant, tant sur le plan fonctionnel que vital.

Certains critères sont considérés comme prédictifs d'un pouvoir extensif particulier du cholestéatome: le caractère géant voire impressionnant par son volume, l'existence d'un aspect atypique parfois déroutant, dont la forme ostéomateuse, les cholestéatomes développés sur oreille unique, ainsi que les cholestéatomes récurrents parfois à plusieurs reprises, malgré une exérèse initiale apparemment correcte (9).

La présentation clinique des cholestéatomes étendus est très polymorphe et parfois trompeuse. L'intégrité de la membrane tympanique a été observée chez un de nos patients, et est notée dans une proportion de 0 à 12% dans la littérature, permettant de classer ces lésions comme primitives (4, 10). Des complications révélatrices, parfois redoutables, peuvent se voir soit intrapétreuses à type d'envahissement labyrinthique, de mastoïdite aiguë ou de paralysie faciale soit endocrâniennes dominées par les méningites bactériennes suivies par les empyèmes et les thrombophlébites cérébrales (11). Les céphalées constituent un signe précoce et prédictif d'une extension apicale importante des lésions. Elles sont expliquées par l'irritation méningée de la base du crâne au contact du cholestéatome après lyse du tegmen tympani (12). La paralysie faciale, la surdité neurosensorielle et les vertiges sont observés avec une proportion allant de 42 à 100% dans les grandes séries de la littérature (13, 14). L'atteinte faciale est notée avec une fréquence de 26 à 83% (10, 15), souvent en rapport avec l'extension du cholestéatome au récessus supra-tubaire à partir de l'épitympanum avec un envahissement du ganglion géniculé et



de la 2^{ème} portion du nerf.

Le cholestéatome extensif est encore sujet à controverses quant à l'attitude chirurgicale. La précision de l'imagerie (TDM et IRM), associée au bilan d'exploration audiométrique permet de déterminer la stratégie chirurgicale en préopératoire (1).

Le scanner précise l'extension du cholestéatome dans l'os temporal, objective une éventuelle lyse du tegmen, du canal facial et de la capsule otique. L'IRM, souvent réalisée en deuxième intention, assure une meilleure appréciation de l'extension intra-labyrinthique et des complications endocrâniennes du cholestéatome (16). La présence concomitante de plusieurs complications intrapétreuses est caractéristique des cholestéatomes destructeurs et très invasifs. Le cholestéatome empreinte les zones cellulaires de moindre résistance au niveau de l'os pétreux. Sanna et al. (13) rapportent une prédominance de l'extension péri-labyrinthique (43%). Charachon (10) rapporte 47% de forme sus-labyrinthiques et 80% d'atteinte de l'apex pétreux, témoignant ainsi de la complexité de l'extension (10, 14).

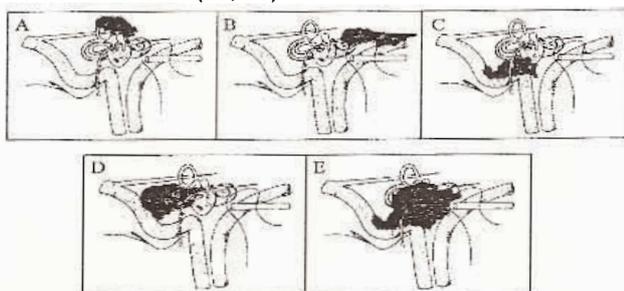


Fig. 4: : Extension intra-temporale du cholestéatome d'après Fisch (17)

- A : Supra-labyrinthique** **D : Rétro-labyrinthique**
B : Apical **E : Translabyrinthique**
C : Infra-labyrinthique

Les formes extensives du cholestéatome, relèvent d'une exérèse chirurgicale complète, selon une approche adaptée à l'extension intra-temporale des lésions. L'objectif est de diminuer le nombre de récurrences toutefois au prix d'un résultat auditif souvent médiocre (5).

Le recours aux voies oto-neuro-chirurgicales s'impose devant le caractère très invasif du cholestéatome, non contrôlable par une voie d'abord classique de l'oreille moyenne. La possibilité d'une extension de la voie d'abord doit être prévue lors de la préparation du malade.

La voie sus-pétreuse plus ou moins élargie, trouve sa place dans les cholestéatomes apicaux étendus en sus-labyrinthique et vers la région du ganglion géniculé avec ou sans atteinte de l'angle ponto-cérébelleux. Elle permet de préserver l'audition en l'absence de fistule labyrinthique.

Devant une extension labyrinthique transcochléaire, la voie trans-otique avec exclusion de l'oreille permet l'exérèse des lésions en préservant la fonction faciale. Elle est

indiquée dans les cholestéatomes géants à extension trans-labyrinthique, englobant dans certains cas, le canal carotidien. Il s'agit d'une voie large qui réduit nettement les récurrences (17). Indépendamment de la voie d'abord, l'oto-endoscopie utilisée en per-opératoire assure un contrôle plus satisfaisant de la qualité de l'exérèse et permet dans certains cas d'éviter un déroutement du facial et de diminuer les fuites du LCR (18, 19).

Les complications de cette chirurgie sont représentées essentiellement par la méningite bactérienne (8%) (20) et les fuites de LCR, souvent régressives en post opératoire (7%) (10). La mortalité a été rapportée avec des taux variant de 0, 2 à 5% (21, 10), soulignant l'importance de l'évaluation et de la décision préopératoire.

Les récurrences dans ce type de chirurgie varient de 0 à 14% (12, 10). Toutefois, La comparaison des résultats de la littérature est difficile étant donnée l'hétérogénéité des séries, les types de cholestéatome ainsi que leurs extensions et la variabilité des voies d'abord utilisées (4,10,12). Sterkers rapporte 11% de récurrences dans des cholestéatomes à extension apicale abordés par la voie sus-pétreuse (1).

Le risque cochléaire est en rapport direct avec l'importance d'une fistule labyrinthique et avec sa proximité avec la cochlée (22). L'importance du déficit fonctionnel en cas de cholestéatome extensif est souvent en rapport avec la destruction cochléaire induite par le cholestéatome. Les fistules vestibulaires limitées peuvent s'associer à une réserve cochléaire satisfaisante (23, 24). Cependant, aucun élément ne peut garantir formellement le pronostic cochléaire en post opératoire.

CONCLUSION

La stratégie chirurgicale du cholestéatome extensif se base sur l'évaluation radiologique (TDM et IRM) et fonctionnelle auditive en pré-opératoire. Le traitement comporte une exérèse macroscopiquement complète associée à une préservation de la fonction faciale. L'objectif majeur étant la diminution des récurrences, toutefois au prix d'un résultat fonctionnel souvent médiocre. C'est dire l'importance de la prévention qui repose sur la prise en charge précoce des états pré-cholestéatomateux.



REFERENCES

- 1- A. Bozorg Grayeli, I. Mosnier, H. El Gareem et al. Extensive intratemporal cholesteatoma: Surgical strategy. *The American Journal of Otolaryngology* 2000; 21: 774-781.
- 2- WF House, WE Hittselberger et al. The transcochlear approach to the skull base. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1976; 102: 334-42.
- 3- D. Ayache, S. Schmerber, JP. Lavielle et al. Le cholestéatome de l'oreille moyenne. *Ann Otolaryngol Chirurgie cervicofaciale* 2006, 123; 3: 120-137.
- 4- MD. Atlas, DA Moffat, DG. Hardy. Petrous apex cholesteatoma : diagnostic and pediatric treatment dilemmas. *Laryngoscope* 1992; 102: 1363-8.
- 5- E. Rondini-Gilli, I. Mosnier, J.M. Gouin et al. Chirurgie en un temps du cholestéatome de l'oreille moyenne chez l'adulte : à propos de 180 cas. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 2001; 122 ; 2: 75-79.
- 6- J.L. Sheehy, DE. Brackmann. Cholesteatoma surgery : management of the labyrinthine fistula, a report of 97 cases. *Laryngoscope* 1979; 89: 78-87.
- 7- R. Charachon, C. Tixier, J.P. Lavielle et al. Les cholestéatomes extensifs sans invasion intra-pétreuse. Discussion de l'attitude chirurgicale. *Revue de Laryngologie* 1993; 114: 155-160.
- 8- R. Charachon, C. Martin, B. Gratacap. Les cholestéatomes intra-pétreux, à propos de 42 cas. *Ann Otolaryng* 1988; 105: 567-579.
- 9- P. Fleury, J.M. Basset, G. Aben-Moha. Les formes graves d'otites chroniques cholestéatomateuses. *Ann. Oto-Laryngol* 1982, 99 : 175-186.
- 10- R. Charachon, C. Martin, B. Gratacap et al. Temporal bone cholesteatoma. In: M. Tos, J. Thomsen, E. Peitersen. *Proceedings of the third international conference on cholesteatoma and mastoid surgery*. Amsterdam: Kugler & Ghedini 1989: 1081-8.
- 11- B. Barry, J. Delatre, F. Vié. Otogenic intracranial infections in adults. *Laryngoscope* 1999; 109: 483-7
- 12- ME. Glasscock, Cl. Woods, DS. Poe et al. Petrous apex cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North America* 1989 ; 22 : 982- 1003
- 13- M. Sanna, C. Zini, A. Mazzoni et al. Cholesteatoma of the temporal bone. In: M. Tos, J. Thomsen, E. Peitersen. *Proceedings of the third international conference on cholesteatoma and mastoid surgery*. Amsterdam: Kugler & Ghedini 1989: 1077- 80.
- 14- C. Martin, JM. Prades, P. Bertholon et al. Intrapetrous cholesteatoma. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1996; 117 : 157- 63.
- 15- N. Yanagihara, Y. Matsumoto. Cholesteatoma in the petrous apex. *Laryngoscope* 1981; 91: 272- 8.
- 16- P. Rocher, R. Carlier, P. Attal. Apport et place du scanner dans le bilan pré-opératoire de l'otite chronique. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1995, 112 : 317-323.
- 17- U. Fisch, D. Mattox. *Microsurgery of the skull base*. New York : Theime 1988: 127- 40.
- 18- Sl. Rosengerg. Endoscopic otologic surgery. *Otolaryngol Clin North Am* 1996; 29 : 292- 300.
- 19- PR. Axon, Fergie N. et al. Petrosal Cholesteatoma : management considerations for minimizing morbidity. *Am J Otol* 1999; 20: 505- 1.
- 20- B. Burrggraaff, WM. Luxford et al. Neurotologic treatment of acquired cholesteatoma. *Am J Otol* 1995; 16:480- 5.
- 21- ME. Wigand. The enlarged middle fossa approach to the cerebello-pontine angle: techniques and indications. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1998; 119: 159- 62.
- 22- Ph. Romanet, Ch. Duviillard, M. Delouane. Les fistules labyrinthiques d'origine cholestéatomateuse. *Annales d'otolaryngologie et de chirurgie cervico-faciale* 2001 ; 118 : 181-186.
- 23- T. Kobayashi, T. Sakurai et al . Labyrinthine fistulae caused by cholesteatoma: improved bone conduction by treatment. *Am J Otol* 1989; 10: 5- 10.
- 24- B. Ars, J. Claes, J. Casselman, Preservation of cochlear function after extensive labyrinthine destruction. *Am J Otol* 1996; 17: 40- 5.