

Piège otoscopique: le cholestéatome congénital

Drs KARMA LAMBERCY^a, PD PAULINE VINCKENBOSCH^a et CÉLINE RICHARD^a

Rev Med Suisse 2016; 12: 1653-6

Le cholestéatome congénital est une tumeur bénigne rare mais dont la fréquence augmente de par une optimisation du diagnostic, celui-ci étant de plus en plus précoce. Le diagnostic est souvent posé devant une masse blanchâtre rétrotympanique visible en otoscopie associée ou non à un trouble auditif. En cas de diagnostic tardif, l'extension de la maladie peut engendrer de graves complications nerveuses (faciales), auditives et vestibulaires. Sa prise en charge est chirurgicale, le type de technique étant guidé par le stade d'extension du cholestéatome. Le suivi post-thérapeutique va bénéficier de l'apport de l'IRM et se déroulera sur le moyen et long terme.

Otoscopic pitfall: the congenital cholesteatoma

The congenital cholesteatoma is a rare benign tumor whose diagnosis is mainly made during childhood. Otoscopic examination shows a white retrotympanic collection with or without hearing loss. In case of a late diagnosis, the disease will spread to the surrounding structures, leading to ossicles destruction, facial palsy, sensorineural hearing loss and vestibular dysfunction. Surgery is the therapeutic gold-standard, with different techniques chosen based on the cholesteatoma's extension. Patient should benefit from a long term medical and radiological (MRI) follow-up.

Vignette clinique

Un enfant de 3 ans, en bonne santé habituelle, est référé en ORL pour prise en charge d'une symptomatologie associant obstruction nasale et angines à répétition. L'anamnèse confirme cette symptomatologie associée à quelques épisodes d'otites sécrétoires mais sans antécédent de perforation tympanique ni de chirurgie de l'oreille. L'otoscopie met en évidence une masse blanchâtre rétrotympanique gauche dans le quadrant antéro-supérieur (figure 1). Le reste de l'examen permet de s'assurer du bon développement du langage de l'enfant et l'examen vestibulaire ainsi que l'anamnèse à ce sujet sont normaux. L'audiométrie tonale conditionnée retrouve une audition normale du côté droit et une atteinte transmissionnelle légère prédominant sur les basses fréquences du côté gauche (figure 2). Une IRM des rochers est demandée devant la suspicion de cholestéatome congénital (figure 3). Le scanner met en évidence des formations kystiques paramédianes au manche du marteau dans le quadrant antéro-supérieur et au niveau de la trompe d'Eustache (figure 4). La prise en charge chirurgicale a consisté en une exérèse des perles

cholestéatomateuses par voie endoscopique sous anesthésie générale (figure 5). Les suites postopératoires ont été simples et l'audition a été préservée.

INTRODUCTION

Selon son étiologie, le cholestéatome est classifié en cholestéatome acquis (CA) et cholestéatome congénital (CC). Le

FIG 1 Otoscopie gauche : masse blanchâtre dans le quadrant rétrotympanique antérosupérieur

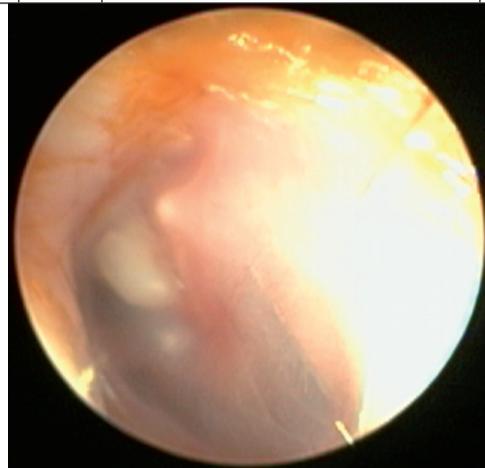
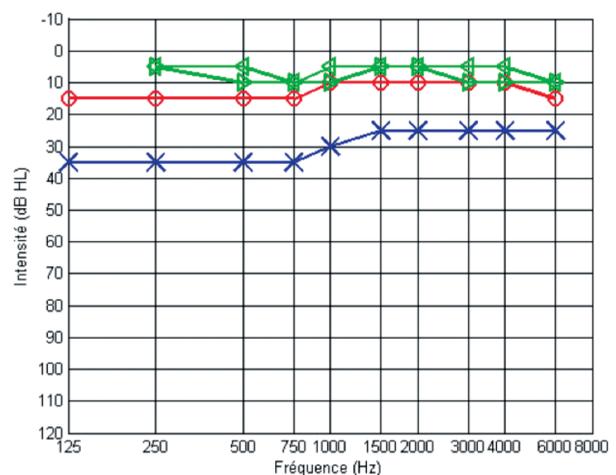
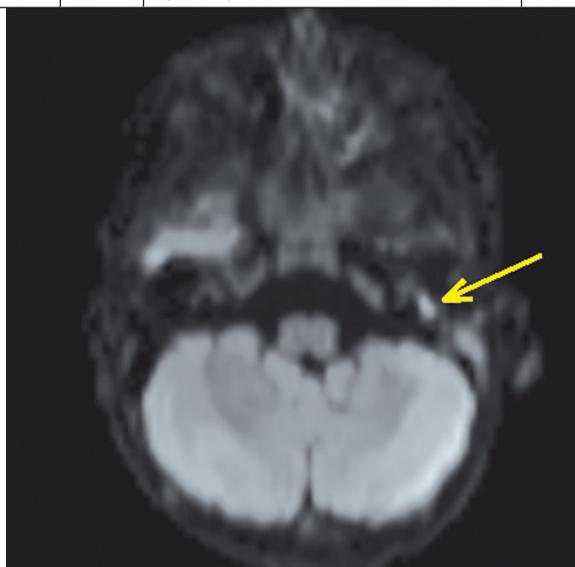


FIG 2 Audiométrie tonale conditionnée préopératoire



^a Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, CHUV, 1011 Lausanne celine.richard@chuv.ch

FIG 3 IRM reconstructions axiales, séquence de diffusion : augmentation de signal (flèche) confirmant le cholestéatome



(Source : Dr Patric Hagmann, Service de radiologie, CHUV).

CC se définit comme un agrégat d'épithélium squameux stratifié en arrière d'une membrane tympanique intacte en l'absence d'antécédent de perforation tympanique ou chirurgie otologique, le différenciant ainsi du CA.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Historiquement, le CC était considéré comme une maladie rare, toutefois une augmentation du nombre de cas est observée depuis une trentaine d'années, représentant actuellement 2 à 5% des cholestéatomes toutes étiologies confondues, bien que ces valeurs soient encore probablement sous-estimées.¹ Les progrès techniques des outils diagnostiques interviennent dans l'optimisation de la prise en charge des CC, rendant leur diagnostic précoce plus aisé, l'âge médian de diagnostic se situant aujourd'hui entre 3 et 5 ans avec une prédominance chez les individus masculins.²

EMBRYOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

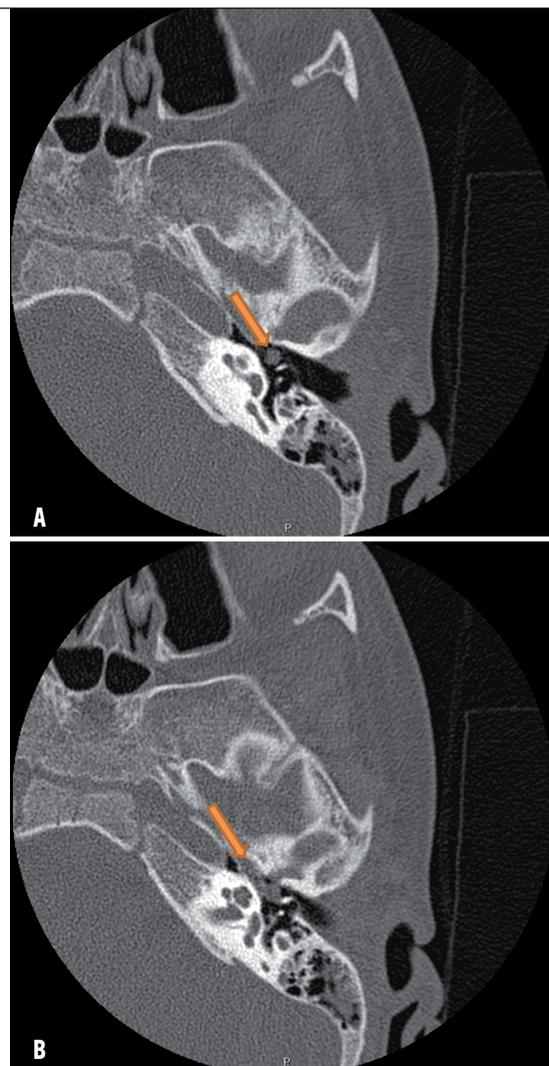
L'origine du CC reste controversée avec plusieurs théories avancées. Bien qu'à ce jour, aucune de ces théories ne soit réellement établie, la plus communément acceptée est celle de l'épithélium résiduel provenant de l'ectoderme lors de la fusion entre le premier et le deuxième arc branchial durant la 10^e semaine de gestation,^{3,4} avec pour certains une possible composante génétique évoquée.⁵⁻⁷

Les autres théories proposées sont de trois types :

- L'invagination: des microtraumatismes inflammatoires de la membrane tympanique, à proximité du manche du marteau, provoqueraient la migration de cellules de l'épithélium squameux du conduit externe à travers l'anneau tympanique dans l'oreille moyenne. Le tympan est alors rétracté et collé au manche du marteau mais lorsque la membrane

FIG 4 Tomodensitométrie du rocher gauche en coupe axiale

Lésion circulaire hypodense périmalloïre (A) et lésions suspectes au niveau de la trompe d'Eustache (B).



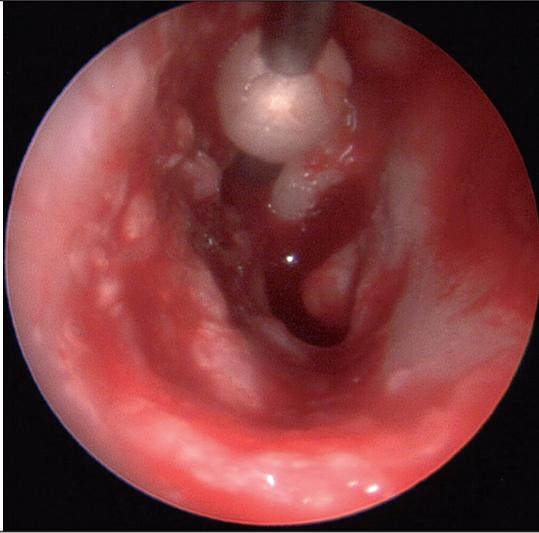
(Source : Dr Patric Hagmann, Service de radiologie, CHUV).

se relâche, un résidu d'épithélium kératinisé reste adhérent au marteau laissant ainsi derrière lui un épithélium en position anormale, siège du futur cholestéatome. Ces traumatismes pourraient se produire in utero ou durant l'enfance.⁸ Il n'existe à ce jour, pas de preuve histopathologique permettant de confirmer cette théorie.

- L'implantation : cette hypothèse met en cause une perforation tympanique, non décelée et refermée, provoquant l'implantation d'un épithélium squameux au niveau de l'oreille moyenne.⁹ Cette théorie ne remplit toutefois pas les critères de classification d'un CC.
- La métaplasie : une métaplasie squameuse a été constatée suite à l'inflammation de l'épithélium de l'oreille moyenne dans des cas d'otites moyennes chroniques. Cette métaplasie squameuse de l'épithélium évoluerait, avec un processus de kératinisation aboutissant à la formation d'un cholestéatome.¹⁰ Etant donné que cette métaplasie est un processus aléatoire dans l'oreille moyenne, cette théorie ne permet pas d'expliquer la localisation antérosupérieure fréquente du CC.

FIG 5 Chirurgie par voie endoscopique

Image à l'optique 0° peropératoire avec perle de cholestéatome au bout de l'aspiration.



CLINIQUE

Les critères diagnostiques du CC initialement définis par Derlacki et Clemis,¹¹ dont la modification par Levenson et coll.¹² permet de ne plus considérer les antécédents d'otites moyennes comme un critère d'exclusion, sont présentés dans le **tableau 1**. Parallèlement à cette classification diagnostique, une classification pronostique est proposée par Potsic et coll.¹³ (**tableau 2**), permettant d'établir une corrélation entre le stade de la maladie et la probabilité d'une maladie résiduelle postchirurgicale. Le risque de cholestéatome résiduel étant supérieur pour les cas stade IV (67%) en comparaison des cas stade I (13%).¹³

La croissance naturelle du volume cholestéatomateux évolue de manière linéaire avec l'âge. A noter une diminution avec l'âge du nombre de patients avec un CC antérosupérieur, suggérant une croissance des CC depuis le quadrant antérosupérieur vers le quadrant postérosupérieur, érodant la chaîne ossiculaire avec envahissement de la mastoïde.¹⁴ Ceci renforce l'importance d'un diagnostic précoce chez l'enfant permettant ainsi d'améliorer le pronostic de la maladie.

TABLEAU 1

Critères définissant le cholestéatome congénital

1. Existence d'une masse blanchâtre derrière un tympan normal
2. Une *pars flaccida* et une *pars tensa* normales
3. L'absence d'antécédent d'otorrhée ou de perforation
4. L'absence d'antécédent de paracentèse ou de chirurgie de l'oreille moyenne
5. Des précédents épisodes d'otites moyennes ne sont pas un motif d'exclusion

(Selon réf.¹²).

TABLEAU 2

Extension du cholestéatome

- Stade I: Atteinte d'un quadrant: sans atteinte ossiculaire ni mastoïdienne
 Stade II: Atteinte de plusieurs quadrants: sans atteinte ossiculaire ni mastoïdienne
 Stade III: Atteinte ossiculaire, sans atteinte mastoïdienne
 Stade IV: Atteinte mastoïdienne

(Classification pronostique selon réf.¹³).

La localisation préférentielle du CC semble être située dans le mésotympan antérosupérieur, avec une incidence de 77% des cas, versus 22% dans le mésotympan postérosupérieur.² Toutefois, contrairement à ce qui est observé dans les pays occidentaux, la localisation du CC au Japon serait majoritaire dans le quadrant postérosupérieur.¹⁵

Les éléments cliniques dépendent de la taille et de la localisation du CC, mais aussi de l'âge du patient. Le CC du quadrant postérieur touche plus facilement la chaîne ossiculaire conduisant à une perte auditive de type transmissionnel, il en est de même pour le CC du quadrant antérieur qui, en affectant la trompe d'Eustache, entraîne une perte auditive par comblement séreux secondaire de la caisse tympanique.

Bien que l'otalgie et l'otorrhée soient rares, il faut noter que 50% des enfants porteurs d'un CC ont déjà présenté des otites moyennes par le passé, avec les germes habituels tels que *S. pyogènes*, *P. aeruginosa*, *S. pneumoniae*.¹⁶ Certains cas peuvent se présenter sans aucun symptôme ou par une surdité de transmission. Les vertiges et la paralysie faciale sont des complications rares qui indiquent une érosion du canal semi-circulaire ou du canal de Fallope,¹⁷ tandis qu'une extension labyrinthique entraîne des vertiges avec perte auditive neurosensorielle.

DIAGNOSTIC

L'examen clinique est primordial avec une otoscopie méticuleuse complétée par un audiogramme tonal adapté à l'âge du patient. Chez l'enfant on effectuera: un audiogramme comportemental si l'enfant a moins de 6 mois, un audiogramme par renforcement visuel pour les enfants entre 6-36 mois et un audiogramme conditionné dès 3 ans, ces données variant avec l'âge développemental de l'enfant considéré. Le reste de l'examen peut comporter, en fonction de l'âge, une acoumétrie avec impédancemétrie.

L'imagerie préférentielle pour le diagnostic positif et la recherche de complications intracrâniennes chez l'enfant reste l'IRM, minimisant notamment l'irradiation subie. Le CC apparaît en hypo à iso-signal T1, sans rehaussement périphérique tardif après injection de produit de contraste et en hypersignal T2, permettant de le différencier d'autres lésions telles que le granulome à cholestérine, la fibrose, mais ne permettant pas de distinguer un CC d'un CA. Les récents développements des différentes techniques de diffusion en complètent le diagnostic avec toutefois un seuil de détection limité à 2 mm (**figure 3**).^{18,19} Le CT-scan en coupe fine des rochers permet une meilleure définition des structures osseuses, avec un aspect hypodense du CC et surtout un diagnostic précis quant à ses taille, localisation et extension.²⁰

TRAITEMENT

A l'heure actuelle, le traitement de choix est la chirurgie, qui doit permettre une résection complète du CC, une préservation de l'audition, avec réhabilitation de celle-ci si une érosion ossiculaire est constatée, tout en minimisant le risque de cholestéatome résiduel. Plusieurs types de chirurgie sont

décrits selon la sévérité de la maladie. Dans le cas d'un cholestéatome atteignant la mastoïde, la plupart des auteurs préfèrent actuellement la chirurgie dite en technique fermée respectant le mur du facial, à celle dite ouverte (abaissement du mur du facial), permettant une liberté vis-à-vis de l'eau et une facilité d'appareillage. Depuis peu se développent des techniques mini-invasives telles que l'endoscopie, qui dans certains cas sélectionnés, notamment en l'absence d'atteinte atticale et antrale, permettent un accès direct et des suites opératoires très simples. De par des taux de récurrences et récidives rapportés dans la littérature variant de 5 à 71%,¹⁷ des suivis radiologique (IRM) et clinique sont recommandés à moyen et long termes.¹⁹

CONCLUSION

La précocité du diagnostic du CC joue un rôle clé dans la prise en charge de celui-ci, diminuant ainsi le geste chirurgical et le risque de complication. Toute masse rétrotympanique chez un patient sans passé otologique doit faire suspecter un cholestéatome et amener à la réalisation d'une imagerie. La tech-

nique chirurgicale doit être choisie en fonction de l'extension du CC et adaptée à chaque patient. Quelle que soit la technique chirurgicale choisie, le patient doit bénéficier d'un suivi régulier durant plusieurs années afin de dépister au plus tôt toute récurrence.

Conflit d'intérêts : Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- L'âge moyen de la découverte du cholestéatome congénital (CC) varie entre 3 et 5 ans, avec une prédominance masculine
- Le CC peut se présenter sans aucun symptôme ou par une surdité de transmission. La paralysie faciale, les vertiges et la surdité de perception sont peu fréquents
- L'imagerie par Ct-scan et l'IRM sont d'une grande aide au diagnostic. L'IRM étant préférée en première intention chez l'enfant
- Le traitement est uniquement chirurgical

1 House J W, Sheehy JL. Cholesteatoma with intact tympanic membrane : A report of 41 cases. *Laryngoscope* 1980;90:70-6.

2 Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126:409-14.

3 Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear : Possible source of cholesteatoma. *J Otolaryngol* 1986;15:169-74.

4 Michaels L. Origin of congenital cholesteatoma from a normally occurring epidermoid rest in the developing middle ear. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1988;15:51-65.

5 Lipkin AF, Coker NJ, Jenkins HA. Hereditary congenital cholesteatoma. A variant of branchio-oto dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*

1986;112:1097-1100.

6 Landegger LD, Cohen MS. Congenital cholesteatoma in sibilings. *J Laryngol Otol* 2013;127:1143-4.

7 Pasanisi E, Di Lella F, Vincenti V, Bacciu A, Bacciu S. Bilateral congenital cholesteatoma : Report of an emblematic case. *B-ENT* 2011;7:55-9.

8 Ruedi L. Cholesteatoma formation in the middle ear in animal experiments. *Acta Otolaryngol (Stockh.)* 1959;50 :233-2.

9 Friedberg, J. Congenital cholesteatoma. *Laryngoscope* 1994;104:1-24.

10 Sadé J, Babiacki A, Pinkus G. The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. *Acta Otolaryngol (Stockh.)* 1983;96:119-29.

11 Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. *Trans Am Otol Soc* 1965;53:208-31.

12 Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC.

Congenital cholesteatomas of the middle ear in children : Origin and management. *Otolaryngol Clin North Am* 1989;22:941-54.

13 * Potsic WP, Samadi DS, Marsh RR, Wetmore RF. A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:1009-12.

14 * Lim HW, Yoon TH, Kang WS. Congenital cholesteatoma : Clinical features and growth patterns. *Am J Otolaryngol* 2012;33:538-42.

15 Kojima H, Tanaka Y, Shiwa M, Sakurai Y, Moriyama H. Congenital cholesteatoma clinical features and surgical results. *Am J Otolaryngol* 2006;27:299-305.

16 Juillard N, Vinckenbosch P, Richard C. Otite moyenne aiguë et complications à court terme. *Rev Med Suisse* 2016;12:338-43.

17 Kazahaya K, Potsic WP. Congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;12:398-403.

18 Más-Estellés F, et al. Contemporary non-echo-planar diffusion-weighted imaging of middle ear cholesteatomas. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc* 2012;32:1197-213.

19 * Kuo CL, et al. Updates and knowledge gaps in cholesteatoma research. *BioMed Res Int* 2015;2015:854024.

20 Thukral CL, Singh A, Singh S, Sood AS, Singh K. Role of high resolution computed tomography in evaluation of pathologies of temporal bone. *J Clin Diagn Res JCDR* 2015;9:TC07-TC10.

* à lire

** à lire absolument