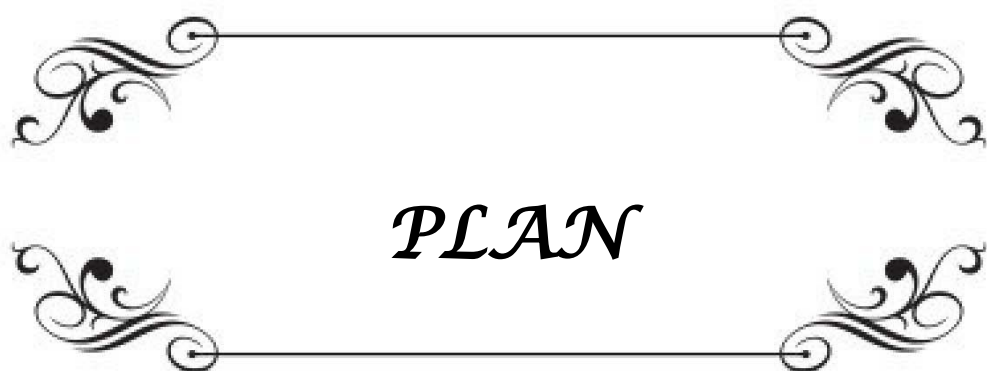




INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	3
RESULTATS ET ANALYSE	11
I- Données épidémiologiques	12
1. Répartition des cas selon les années	12
2. Répartition des cas selon l'âge	12
3. Répartition des cas selon le sexe	13
II- Données cliniques	13
1. Motif de consultation	13
2. Facteurs déclenchant	14
3. Les antécédents pathologiques	14
4. Le tableau clinique	14
III- Données paracliniques	16
1. Audiométrie tonale	16
2. Impédancemétrie	17
3. Examen radiologique	17
IV- Traitement	18
1. Traitement médical	18
2. Traitement chirurgical	18
3. Autre techniques	19
4. Incidents peropératoire	19
V - Evolution	20
1. Immédiate	20
2. Tardive	20
3. Récidive	20
VI.RESULTATS THERAPEUTIQUES :	21
1. Résultats subjectifs :	21
2. Résultats objectifs :	21
DISCUSSION	22
I- Epidémiologie	23
1. Fréquence globale	23
2. Fréquence selon l'âge	24
3. Fréquence selon le sexe	25
II- Données cliniques	26
1. Les antécédents familiaux et personnels	26
2. Les signes fonctionnels	27
3. Examen clinique	29
III- Données paracliniques	30
1 Audiométrie	30
2 Impédancemétrie	32
3 Examen radiologique	34

VI-Diagnostic différentiel :	38
V- Formes cliniques	40
VI- Données thérapeutiques	42
1. Traitement médical	43
2. Aide auditive	44
3. Traitement chirurgical	45
4. Incidents per opératoires	56
VII-Complications post opératoires	58
 CONCLUSION	 61
 ANNEXES	 63
 RESUMES	 89
 BIBLIOGRAPHIE	 93

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and flourishes. Inside the frame, the word "INTRODUCTION" is written in a bold, serif, all-caps font with a slight 3D effect.

INTRODUCTION

L'otospongiose est une ostéodystrophie de la capsule otique. Elle associe des phénomènes d'ostéolyse et de reconstruction osseuse responsables de la formation de foyers otospongieux.

C'est une maladie génétique de transmission autosomique dominante à pénétrance variable, avec une prédominance féminine ; survient chez 0,5 à 1% de la population.

Son diagnostic est facile à retenir, un grand symptôme domine toute la maladie : la surdité. Celle ci constitue le motif essentiel de consultation. Des acouphènes peuvent s'associer dans certains cas à la surdité.

L'otoscopie montre un tympan normal. L'acoumétrie au diapason retrouve les signes d'une surdité de transmission. L'audiométrie tonale montre une surdité de transmission ou une surdité mixte, avec tympanométrie normale et absence de réflexe stapédien. La tomodynamométrie des rochers, demandé en cas de doute diagnostique, montre des images d'hypodensité focale caractéristiques de l'otospongiose.

Son traitement est chirurgical et la technique adoptée est différente selon les auteurs (platinotomie, platinectomie). Parfois, le traitement peut faire appel à la prothèse auditive.

A la lumière de ces données, nous avons décidé d'entreprendre une étude rétrospective étalée sur une période de 4 ans (de Janvier 2008 jusqu'au Décembre 2011), afin d'analyser l'expérience du service d'Oto-rhino-laryngologie (ORL) et de Chirurgie Cervico-faciale de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech, dans la prise en charge de l'otospongiose et de comparer nos résultats à ceux de la littérature, en fixant les objectifs suivants :

- Etablir le profil épidémiologique des patients admis pour otospongiose.
- Décrire Les aspects cliniques, paracliniques ainsi que la prise en charge thérapeutique de l'otospongiose.
- Décrire les aspects évolutifs des patients opérés pour otospongiose.

PATIENTS & METHODES

I. Description de l'étude et de la population cible

Il s'agit d'une étude rétrospective, série de cas de patients admis pour prise en charge thérapeutique d'otospongiose menée au service d'Oto-rhino-laryngologie de l'Hôpital Militaire Avicenne (HMA) de Marrakech, sur une période de 4 ans, allant de Janvier 2008 jusqu'au Décembre 2011.

- Les critères d'inclusion sont les suivants :
 - Patients opérés au service d'oto-rhino-laryngologie du HMA de Marrakech pour exploration de la caisse du tympan.
- Les critères d'exclusion sont les suivants :
 - Dossiers inexploitable.
 - Cas de cophose.
 - les patients avec des données clinico-radiologique indisponibles.
 - les patients n'ayant pas bénéficié d'une cure chirurgicale ou perdus de vue.
 - les patients dont le suivi postopératoire n'a pas été effectué de manière satisfaisante et consensuelle.

II. Echantillonnage :

Un échantillon accidentel de 36 malades a été colligé au niveau du service d'Oto-Rhino-Laryngologie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Avicenne de Marrakech.

III. Variables étudiées :

Nous avons étudié l'ensemble des paramètres suivants :

1. Les caractéristiques sociodémographiques des patients

- Age (en nombre d'années).
- Sexe : Masculin / Féminin
- Profession.
- Situation familiale

2. Les caractéristiques cliniques :

2-1 Motif de consultation :

- Surdit 
- Vertige
- Acouph ne

2-2 Les facteurs d clenchants

- Pubert 
- P riode catam niale
- Grossesse
- M nopause
- Choc psychique

2-3 Les ant c dants

❖ Personnels :

- o M dicaux : Rougeole

Otite   r p tition

Otospongiose contralat rale

- o Chirurgicaux

- o Toxique : tabagisme :Nombre de paquet /ann e

Ethylisme

o Gyneco-obstetrique :

Puberté

Activité génitale

Grossesse : Nombre de parité

Nombre de gestité

Ménopause

Appareillage

❖ Familiaux :

Cas similaires dans la famille.

2-4 Signes cliniques :

❖ Surdit   :   ge

Type de surdit   : transmission / perception / Mixte

Int  ressant : Sons graves

Sons aigus

Toute les voix

Paraacousie de Willis

❖ Acouph  nes : Intensit   / Tonalit   / Facteur d'aggravation

❖ Vertiges

❖ Troubles psychiques : Fatiguabilit   / Tendance    l'isolement / Etat d  pressif

2-5 Examen clinique :

❖ Examen g  n  ral :

❖ Examen ORL :

o Otoscopie : a- Forme du CAE

b- Aspect du tympan : Normal

Signes inflammatoires

Rétraction tympanique

Tâche rosée de schwartze

o Exploration dynamique :

a– Mobilité tympano–ossiculaire

b– Perméabilité du tube auditif :

- Manoeuvre de valsalva(Cette manœuvre consiste à rétablir de force l'équilibre entre la pression extérieure et la pression intérieure de l'oreille moyenne en insufflant de l'air par le biais des trompes d'Eustache) .
- Manœuvre de Toynbee (est une manœuvre d'équilibrage. Il faut alors se pincer le nez et effectuer un mouvement de déglutition tout en essayant d'inspirer par le nez afin de créer une dépression qui va attirer l'air au travers des trompes d'Eustache.)

Acoumétrie : Examen au diapason : Acoumétrie instrumentale :

- ❖ Epreuves de Rinne: Le diapason est mis en vibration. Son pied placé d'abord devant l'oreille puis ensuite contre l'apophyse mastoïde.
- ❖ Epreuve de Weber: Le diapason est appliqué sur le vertex ou sur le front par son pied. Le sujet perçoit les vibrations transmises sous forme d'un bourdonnement
- ❖ Epreuve de Bonnier: Consiste à vibrer un diapason grave et à le placer au contact d'un os du poignet ou de la rotule.
- ❖ Test de Lewis Federici: Epreuve acoumétrique comparant la perception lors d'une stimulation acoustique en conduction cartilagineuse et en conduction osseuse Le diapason est placé dans un premier temps sur le tragus puis sur la mastoïde.

3. Les données paracliniques

3-1 Examen de l'audition

a. **Audiométrie:**

- o Audiométrie tonale liminaire :

Perte auditive moyenne :

Perte en dB (500H₂) + Perte en dB (1000H₂) + Perte en dB (2000H₂) + Perte en dB (4000)

4

Stade I

Stade III

Stade V

Stade II

Stade IV

- o Audiométrie vocale :

b. **Impédancemétrie (Tympanogramme) :**

- ✓ Tympanométrie :
- ✓ Réflexe stapédien :

3-2 Tomodensitométrie (TDM) :

4. Les caractéristiques thérapeutiques :

4-1 Médical :

- ✓ Fluorure de Sodium (Fluorothérapie)
- ✓ Biphosphonate
- ✓ Calcitonine

4-2 Chirurgical :

- ✓ Voie d'abord : Voie de shambaugh

Voie du conduit

- ✓ Techniques opératoires:
 - Platinotomie avec interposition
 - Platinotomie calibrée
 - Platinectomie totale/partielle

4-3 Autres techniques :

- ✓ Appareillage
- ✓ Laser

4-4 Incidents per-opératoires :

- Déchirure tympanique
- Déchirure du lambeau tympanometal
- Section de la corde tympanique
- Atteinte du nerf facial
- Platine flottante
- Fuites de périlymphe
- Luxation voir fracture de la branche descendante de l'enclume.

5. Les caractéristiques évolutives :

5-1 Evolution Immédiate « post-opératoire » :

- Bonne
- Infection
- Accouphène
- Surdit  de transmission
- Vertiges
- Cophose
- Dysgueusie
- Paralysie faciale

5-2 Evolution tardive :

- Surdit  de perception
- Fistule p rilymphatique

5-3 R cidives :

6. R sultats th rapeutiques

IV. Collecte de donn es :

Les variables  tudi es ont  t  recueillies   partir des dossiers m dicaux des malades en utilisant une fiche d'exploitation pr  tablie.

V. Analyse statistique :

L'analyse statistique a  t  faite par le logiciel SPSS version 11 pour programme Windows. Elle a fait appel   une analyse descriptive : pour les variables qualitatives, nous avons utilis  les pourcentages ; pour les variables quantitatives, nous avons utilis  les moyennes, et les extr mes

VI. Consid rations  thiques :

Le recueil des donn es a  t  effectu  avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialit  de leurs informations.

RESULTATS & ANALYSE

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

Durant la période de ce travail 36 cas d'otospongiose ont été hospitalisés au service d'Oto-rhino-laryngologie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Avicenne de Marrakech.

1. Répartition des cas selon les années :

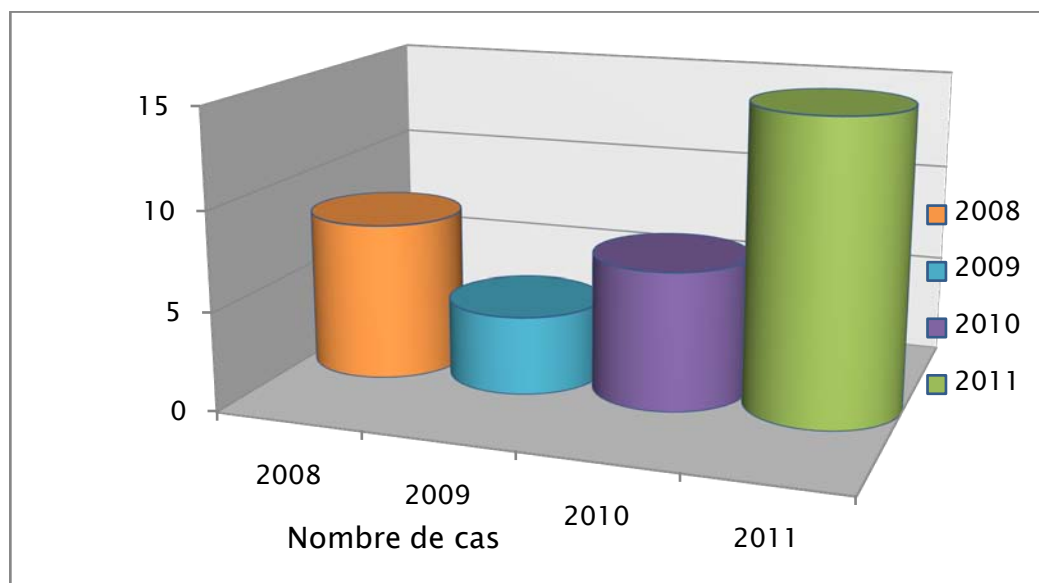


Figure 1: répartition annuelle des cas d'otospongiose (36 cas)

Ce diagramme illustre la répartition des cas d'otospongiose dans notre étude selon les années, On constate que :

L'année 2011 a enregistré le plus grand nombre de cas d'hospitalisation alors que l'année 2009 a connu le plus faible nombre de cas.

2. Répartition des cas selon l'âge :

L'âge moyen des malades était de 38 ans avec des extrêmes allant de 25 ans à 60 ans. La tranche d'âge la plus touchée est celle entre 20 et 40 ans. Nous notons que ce travail ne comporte pas de cas d'enfants.

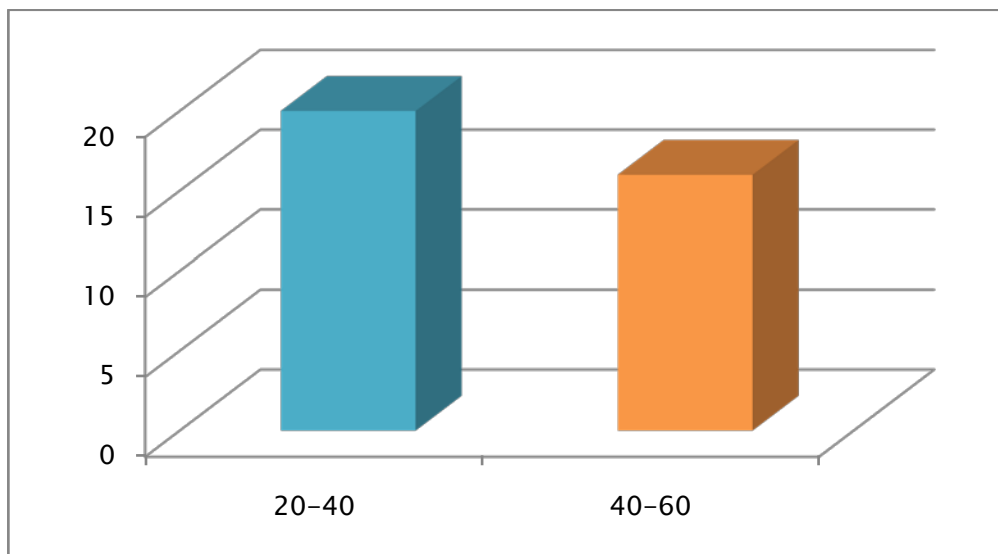


Figure 2 : Répartition des cas d'otospongiose en fonction de l'âge

3. Répartition des cas selon le sexe :

Dans notre étude la répartition en fonction du sexe retrouve une prédominance masculine : 28 hommes (77%), contre 8 femmes (23%). Avec un sexe ratio Femme /Homme de 0,28.

Tableau I : Répartition des cas d'otospongiose en fonction du sexe

SEXE	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
MASCULIN	28	77
FEMININ	08	23
TOTAL	36	100

II. DONNEES CLINIQUES :

1. Motif de consultation :

La plupart de nos malades consultent pour une hypoacousie unilatérale ou bilatérale mais asymétrique, et pour des acouphènes.

Les autres signes fonctionnels à savoir vertiges et Paraacousie de Willis sont retrouvés moins fréquemment.

2. Les facteurs déclenchant

Les facteurs déclenchant se résument dans le tableau suivant :

Tableau II : Les facteurs déclenchant de l'otospongiose

Facteurs déclenchant	Nombre de cas	pourcentage (%)
Puberté	1	3%
Période cataméniale	0	0%
Grossesse	3	9%
Ménopause	2	6%
Choc psychique	0	0%

3. Les antécédents :

Les antécédents personnels de nos malades sont relevés dans le tableau III.

Tableau III : Répartition des patients selon les antécédents personnels

Antécédents	Nombre	%
Otospongiose controlatérale	1	3%
Rougeole dans l'enfance	3	9%
Otites à répétition	0	0%

Les Antécédents familiaux :

- 12 malades ont un cas de surdité dans la famille soit 33,33% des cas.

4. Le tableau clinique :

4.1 Les signes fonctionnels :

Tous nos patients ont consulté dans notre service pour une hypoacousie, cette dernière est de début et d'évolution variable.

Les acouphènes sont retrouvés dans 41% des cas soit 15 malades.

Les vertiges sont peu fréquents, 17% des cas se manifestant sous forme de trouble d'équilibre ou crise vertigineuse.

Un patient a présenté une paraacousie de Willis soit 2%

Tableau III : Répartition des cas selon Les signes fonctionnels

Les signes fonctionnels	Nombre de cas	pourcentage
Hypoacousie	36	100%
Acouphène	15	41%
Vertige	07	17%
Paraacousie de Willis	01	2%

4.2 Examen clinique :

a- Otoscopie :

L'examen clinique de nos malades a pour but de préciser l'état anatomique de l'oreille.

L'examen du tympan sous microscope note :

- Un tympan normal dans 34 cas soit 95%
- Une plaque de tympanosclérose dans 2 cas soit 5%

b- Acoumétrie :

On a réalisé les tests de Rinne , de Weber et de Lewis Féderici chez tous les malades et on a trouvé :

- Rinne est négatif
- Weber est latéralisé du côté atteint ou le plus atteint en cas d'atteinte bilatérale et asymétrique
- Lewis Féderici est négatif
- Test de Bonnier est positif réalisé chez 22 patients .

III. DONNEES PARACLINIQUES :

1. Audiométrie :

1-1 Audiométrie tonale liminaire :

L'examen audiométrique permet d'affirmer la surdité de transmission ou mixte et de déterminer le stade évolutif selon le degré de la perte auditive moyenne.

Au service d'ORL de l'Hôpital militaire Avicenne de Marrakech, l'examen audiométrique utilisé est l'audiométrie tonale liminaire.

Les courbes audiométriques permettent de classer l'otospongiose en quatre stades selon la classification de Juers et Shambaugh, dans notre série d'étude, on note que 18% de nos malades présentent un stade I, 40% un stade II, 41% un stade III et 10 % un stade IV.

On a essayé de préciser l'importance de la surdité en calculant une perte auditive moyenne, plusieurs formules ont été proposées . La plus récente est celle crée en 2003.

La perte est donnée en décibels à partir de la formule suivante :

$$\text{Perte en dB (500Hz)} + \text{Perte en dB (1000Hz)} + \text{Perte en dB (2000Hz)} + \text{Perte en dB (4000)}$$

4

Classification du degré de la surdité en fonction de la perte moyenne en condition aérienne

- Surdité légère : PAM entre 20 et 39 dB
- Surdité moyenne : PAM entre 40 et 69 dB
- Surdité sévère : PAM entre 70 et 89 dB
- Surdité profonde : PAM entre 90 et 119 dB
- Surdité totale ou cophose : PAM dépasse 119 Db

Dans notre série on a pu noter que la perte auditive moyenne (PAM) de nos malades selon cette classification est élucidée dans le tableau suivant :

Tableau IV : Classification des malades selon la perte auditive moyenne

Perte auditive moyenne	Nombre de cas	pourcentage (%)
20<PAM <39	2	6%
40<PAM<69	22	61%
70<PAM<89	10	27%
90<PAM<119	2	6%
PAM > 119	0	0%

1-2 Audiométrie vocale :

L'audiométrie vocale est en corrélation avec l'audiogramme tonal, nous donne une courbe parallèle à la normale plus au moins décalée en fonction de la perte.

2. Impédancemétrie :

2-1 Tympanométrie :

Le tympanogramme présente un pic médian normal chez tous les patients.

2-2 Le réflexe stapédien :

Le réflexe stapédien est absent chez 30 malades soit 84% des cas.

L'effet on- off est trouvé chez 6 malades soit 16% des cas.

3. Examen radiologique :

Se résume à l'examen tomodensitométrique.

Dans notre étude l'examen tomodensitométrique a été demandé 26 fois

La tomodensitométrie des rochers et fosse postérieure demandée était normale chez 22 patients soit 82%

Elle a objectivé une petite hypodensité prestapedienne bilatérale chez deux patients et une hypodensité péricochléaire et de la fenêtre ovale dans deux autres cas.

Tableau V : Résultats de la TDM

Résultats	Nombre de cas	%
Hypodensité prestapedienne bilatérale	2	9%
Hypodensité péricochléaire et de la fenêtre ovale	2	9%
TDM normale	22	82%

IV. TRAITEMENT:

1- Traitement médical

Le traitement médical n'est jamais proposé ou essayé dans le service d'ORL de l'HMA de Marrakech.

2- Traitement chirurgical

2-1 Voie d'abord

La voie d'abord est endaurale à minima ou de shambaugh est réalisée chez tous les malades.

2-2 Techniques opératoires :

a- Platinectomie :

La platinectomie est pratiquée 30 fois .Elle est partielle chez 10 malades soit 28% des cas, et totale chez 20 autres soit 55% des cas.

b- Platinotomie avec interposition :

La platinotomie avec mise en place d'un greffon est réalisée chez 4 malades.

c- Platinotomie calibrée :

Cette technique est effectuée chez 2 malades.

Tableau VI: Techniques opératoires utilisées chez nos malades

Techniques opératoires	Nombre	%
Platinectomie partielle	10	28%
Platinectomie totale	20	54%
Platinotomie avec interposition	4	13%
Platinotomie calibrée	2	5%

3- Autres techniques :

D'autres techniques opératoires comme le Laser et l'appareillage peuvent être utilisées chez certains malades mais non réalisées en routine dans notre service.

4- Les incidents peropératoires :

Au cours de l'intervention, certains incidents sont survenus et qui se résument dans le tableau suivant :

Tableau VII : Les incidents per-opératoire chez nos malades.

	Nombre de cas
Déchirure tympanique	2
Déchirure du lambeau tympanometal	2
Section de la corde tympanique	0
Atteinte du nerf facial	0
Platine flottante	0
Fuite du périlymphe	0
Luxation voir fracture de la branche descendante de l'enclume	1

V. EVOLUTION :

1. Immédiate

L'évolution est satisfaisante dans l'ensemble hormis la survenue de certaines complications qui sont élucidées dans le tableau suivant:

Tableau VIII : L'évolution immédiate

	Nombre de cas
Bonne	28
Infection	0
Acouphène	6
Surdit� de transmission	3
Vertige	6
Cophose	0
Dysgueusie transitoire	1
Paralysie faciale	0

2. Tardives

Les complications tardives observ es chez nos malades sont rapport es dans le tableau suivant :

Tableau IX : Les complications post op ratoire

	Nombre de cas
Surdit� de perception	0
Fistule p�rilymphatique	1

3. R cidive :

Concernant notre s rie aucun malade n'est r hospitalis  pour r cidive d'otospongiose.

VI. RESULTATS THERAPEUTIQUES :

Deux critères sont recherchés chez les malades opérés pour juger la réussite de l'intervention :

Ces deux critères sont :

- Un critère subjectif comprenant l'amélioration de l'acuité auditive, la persistance ou l'apparition d'acouphène et éventuelle survenue de vertiges.
- Un critère objectif reposant sur la fermeture du Rinne et définissant un gain total de l'audition.

3. Résultats subjectifs :

En post opératoire quelques patients rapportent des signes subjectifs tel que :

- Persistance de la surdité
- Acouphène de faible tonalité
- Vertige

4. Résultats objectifs :

Ils sont recueillis sur l'audiogramme de contrôle et interprétés sur la fermeture du Rinne.

DISCUSSION

A decorative frame with ornate scrollwork and flourishes surrounds the word "DISCUSSION". The word is written in a bold, italicized, serif font.

I. Données épidémiologiques :

1 – La fréquence globale :

Il existe de fortes variations dans la fréquence d'otospongiose en fonction des origines ethniques et des critères diagnostiques. Une différence doit être faite entre l'otospongiose clinique et l'otospongiose histologique. Toutes les otospongioses n'ont pas une traduction clinique, la maladie ne s'exprime cliniquement que lorsque les foyers histologiques atteignent une taille assez importante.

L'otospongiose est une des principales étiologies des surdités acquises de l'adulte: des études autopsiques systématiques retrouvent 8 à 12 % de foyers otospongieux [19] quand l'incidence clinique oscille de 0,2 à 1 % selon les études [20].

Un facteur ethnique est présent dans l'expression de cette pathologie avec de fortes disparités .Elle est de 0,1% en Lituanie, 0,3% en Norvège, 1% au royaume Uni, 2% à Londres, entre 0,4 et 0,8% en Tunisie [21], et absente chez les Indiens d'Amérique [22].

Ainsi l'otospongiose histologique est dix à 50 fois plus fréquente que l'otospongiose clinique [9]. Concernant l'Asie, il semblerait que la prévalence histologique soit comparable à celle des pays occidentaux mais que son expression clinique soit moindre en raison de foyers otospongieux petits, peu actifs et rares au niveau de la platine [22].

Durant notre étude étalée sur une période de 4 ans, nous avons recensé 36 cas d'otospongiose (soit une moyenne de 9 malades par an).

Cette réalité ne traduit pas l'incidence réelle de l'otospongiose au Maroc, mais elle peut être expliquée par :

- L'éloignement des patients du centre hospitalier universitaire
- La précarité des conditions économiques des patients.
- Le manque de conscience et l'insouciance.
- L'analphabétisme.

- La perte de vue des patients dès la première consultation.

2- La fréquence selon l'âge :

L'âge d'apparition de cette maladie est difficile à fixer car il est déterminé par une notion clinique : surdité de transmission par blocage platinair. Or les lésions histologiques entraînant ce blocage s'instaurent de manière très progressive. Bien que les chiffres exacts divergent, les auteurs s'accordent à dire que l'otospongiose touche classiquement une population jeune [24].

Pour Ayache D rapporte une nette fréquence durant les troisièmes et quatrièmes décennies de vie. De cette manière, 90 % des patients ont moins de 50 ans au diagnostic [23].

Pour Hueb, l'âge moyen des premiers signes cliniques est de 33,5 ans, avec des extrêmes de 10 à 48 ans [25].

Pour une étude faite dans le service d'ORL de l'hôpital de Nabeul (Tunisie), l'âge moyen est de 40 ans avec des extrêmes de 26 à 60 ans [29].

Une étude faite à Rabat au CHU Ibn Sina a objectivé que l'âge moyen est de 37 ans avec des extrêmes de 13 à 63 ans [27].

Dans notre série de 36 cas, l'âge moyen des malades était de 38 ans. Avec des extrêmes de 25 à 60 ans, concordant avec les données de la littérature.

Tableau X: Comparaison des résultats de la moyenne d'âge et âge extrême

Désignation	Période	Age extrême	Age moyen
Ayach D [23]	2008	–	Entre 30 et 40 ans
Etude du service ORL de l'hôpital 20 Aout de Casablanca 2003 [26]	1998–2003	20–60	35 ans
Etude du service ORL de l'hôpital Ibn Sina de Rabat 2000 [27]	1984–1998	13–63	37ans
Etude du service ORL de l'hôpital de Lyon 1994 [28]	1980–1992	30–60	30 ans
Etude du service ORL de l'hôpital de Nabeul 1994 [29]	1985 –1989	26–60	40 ans
Notre étude	2008–2011	25–60	38 ans

3– la fréquence selon le sexe

Les différentes statistiques fournies par la littérature laissent entrevoir une prédominance féminine de l'otospongiose. [23, 26, 27, 28, 29].

Dans notre étude on a une prédominance masculine avec un sexe ratio Femme/ Homme est de 0,28 ce qui ne concorde pas avec les données de la littérature. Et cela est expliqué par la prédominance masculine dans la population militaire.

Tableau XI: Fréquence de l'otospongiose selon le sexe

Séries	Sexe ratio Femme /Homme
Ayach D [23]	2
Etude du service ORL de l'hôpital 20 Aout de Casablanca 2003 [26]	2
Etude du service ORL de l'hôpital Ibn Sina de Rabat 2000 [27]	1,4
Etude du service ORL de l'hôpital de Lyon 1994 [28]	2,16
Etude du service ORL de l'hôpital de Nabeul 1994 [29]	2,12
Notre étude	0,28

II. Données cliniques :

Le diagnostic positif d'otospongiose est le plus souvent simple, très fortement suspecté dès la première consultation devant l'existence d'une surdité de transmission, accompagnée parfois d'acouphènes, à tympan normal. L'existence d'antécédents familiaux de la maladie rend celui-ci pratiquement certain, l'audiométrie et la tympanométrie apportent dans la majorité des cas la confirmation. Il est cependant des cas plus difficiles, représentés essentiellement par les formes de début, les formes purement cochléaires, ou les formes associées avec antécédents personnels d'infection entraînant une modification de l'aspect tympanique. La tomodynamométrie, non obligatoire, reste indispensable pour le diagnostic différentiel et pour les cas douteux. En cas de forte présomption clinique et en l'absence d'argument pour une autre étiologie, le diagnostic de certitude ne peut être fait que lors de l'exploration chirurgicale de la chaîne ossiculaire.

1. les antécédents familiaux et personnels :

Le caractère familial de l'otospongiose est connu depuis longtemps et son caractère héréditaire a été confirmé. La transmission de la maladie se fait classiquement sur un mode autosomique dominant à pénétrance incomplète et à expressivité variable. Des études [10] avaient conclu qu'un gène de l'otospongiose est localisé sur le chromosome 15 q 25-q 26.

La fréquence des ATCDS familiaux est variables selon les auteurs elle est de 40 à 50% [10]. Certains l'estiment à 30% d'autres comme Millman à 50%.

Par contre les antécédents personnels sont classiquement rares en cas d'otospongiose.

Dans notre étude 33,33 % de malades ont un cas de surdité dans la famille, ce qui concorde avec les données de la littérature.

Pour les antécédents personnels: 9% de nos patients avaient une rougeole, une otospongiose contralatérale dans 3% des cas.

2. Les signes fonctionnels :

2-1 La surdité :

Elle constitue le motif essentiel de consultation. Elle est en règle progressive et se découvre, le plus souvent, entre 20 et 40 ans, après une longue période d'évolution correspondant à une baisse d'audition socialement préoccupante. L'atteinte est le plus souvent bilatérale dans 75% mais asymétrique [9], elle peut être unilatérale se bilatéralisant souvent secondairement. Dubreuil a retrouvé la surdité dans 85% [45]. Cette surdité peut devenir patente ou au contraire rester longtemps voire définitivement latente.

Chez la femme l'aggravation des signes fonctionnels coïncide souvent avec des épisodes de la vie génitale : puberté, périodes cataméniales, grossesse, ménopause.

Dans notre série d'étude, la surdité est présente chez tous les patients.

L'interrogatoire de nos malades nous renseigne sur les conditions d'apparition de la symptomatologie, on a pu noter :

- 03 cas à la suite d'une grossesse
- 01 cas à la suite d'une puberté
- 02 cas à la suite d'une ménopause.

2-2 Les acouphènes :

C'est bien souvent un chuintement, intermittent ou permanent, parfois pulsatile. C'est plus rarement un bruit plus aigu ou un ensemble de bruit variés, associant ronflement et bruits cristallins. En effet, les acouphènes aigus sont classiquement moins souvent améliorés par la chirurgie que ceux de tonalité plus grave. Ils témoigneraient en fait d'une atteinte cochléaire non curable chirurgicalement [44]. Selon Gersdorff, le pronostic postopératoire de l'acouphène n'était pas influencé de manière significative par ses caractéristiques initiales.

Dubreuil [45] les retrouvent dans 40% des cas chez 959 patients opérés.

Dans notre étude 41% des malades présentent des acouphènes à type de sifflements ou de bourdonnement.

2-3 Les vertiges :

Les vertiges apparaissent relativement exceptionnels. Ils sont le plus souvent fugaces et positionnels et peuvent donc être en rapport avec d'autres pathologie. Cependant Wayoff a souligné la fréquence des altérations sur tracés nystagmographiques qui ne saurait, bien entendu, être réclamés de principe, en dehors d'un programme de recherche puisqu'ils sont relevés dans 40% des cas par les tracés, alors qu'ils ne sont signalés que par 10 à 25% des patients [46].

Trois mécanismes sont évoqués pour expliquer la présence de vertiges dans un syndrome otospongieux : une dégénérescence neurale au contact d'un foyer otospongieux, une modification biochimique de la périlymphe induite par un foyer ou encore un hydrops endolymphatique [47].

Selon notre étude, ils sont rapportés par 17% des malades sous forme de sensations fugaces et positionnelles.

2-4 Paraacousie de Willis :

Ce signe n'est retrouvé qu'en cas de surdité de transmission peu labyrinthisée. C'est une amélioration apparente et paradoxale de l'audition dans le bruit. Ce phénomène s'explique par le fait que dans le bruit le sujet normo-entendant élève inconsciemment la voix pour éviter l'effet de masque des fréquences graves de ce bruit. Or le niveau sonore de celui-ci reste inférieur au seuil de l'otospongieux qui bénéficie donc à la fois d'un signal plus intense et d'un effet de masque des sons graves moins importants.

Ce signe serait présent dans 50% à 75% selon Wayoff [46] si on le recherche systématiquement. Dubreuil le retrouve dans 10%.

Dans notre étude, ce signe n'a été constaté que dans une seule observation.

2-5 Autres signes :

La personnalité de l'otospongieux mérite aussi d'être explorée à la recherche de réactions névrotiques primitives ou secondaires à la surdité.

On n'a pas trouvé de troubles psychiques dans notre série.

Tableau XII : Circonstance de découverte

Signes d'appel	Ayach D [23]	Dubreuil [45]	Notre série
Surdit�	75%	85%	100%
Acouph�ne	30%	40%	41%
Vertige	–	10 � 25%	17%
Paraacousie de Willis	–	10%	2%

3. L'examen clinique :

3.1 Otoscopie :

La membrane tympanique est en r gle g n rale normale, sauf pathologie associ e. A noter cependant la pr sence rare d'une tache ros e r trotympanique du quadrant post rosup rieur, correspondant   une hyperh mie du promontoire en rapport avec un foyer otospongieux  volutif : c'est le signe de Schwartz.

La d couverte de Scl rotiques bleut s retrouv s dans certains cas par Fowler semble assez souvent associ e [48].

Dans notre  tude, nous avons trouv  une tympanoscl rose dans 05% des cas, et un examen otoscopique normal dans 95% des cas.

3.2 Acoum trie ou examen au diapason :

Elle doit  tre effectu e avec soin et permet, dans la majorit  des cas d' voquer le diagnostic avant tout examen compl mentaire, d s lors que le tympan est normal [49].

Dans notre s rie On a r alis  les tests de Rinne, de Weber et de Lewis F d rici chez tous les malades et on a trouv  :

- un test de Rinne n gatif (il affirme le caract re transmissionnel de la surdit ).
- un test de Weber lat ralis  du c t  sourd (ou   l'oreille la plus atteinte dans les formes bilat rales).
- un test de Lewis n gatif : la conduction osseuse est meilleure que la conduction cartilagineuse au niveau du tragus.
- un test de Bonnier est positif r alis  chez 22 patients.

III. Données paracliniques :

1. Audiométrie

Cette exploration permet de chiffrer l'importance de la perte en décibels de la surdité et d'apprécier le type de surdité : transmission, perception ou mixte.

C'est un élément indispensable du bilan, tant pour le diagnostic positif que pour l'évaluation de la sévérité et la surveillance évolutive.

1.1 Audiométrie tonale liminaire :

Elle affirme la surdité de transmission ou mixte et en précise l'importance et les composantes en établissant le degré d'atteinte cochléaire et l'ampleur du Rinne audiométrique qui conditionne essentiellement l'espérance du gain opératoire potentiel. C'est aussi le degré de la surdité qui justifie la prise en charge thérapeutique prothétique ou chirurgicale, et dans ce dernier cas, permet d'expliquer au patient l'intérêt de l'intervention, ses limites et ses risques.

La courbe de conduction osseuse peut être normale. Dans beaucoup de cas, on retrouve une chute sur le 2000 Hz ou sur le 1000 Hz que l'on désigne sous l'appellation "d'effet carhart". Ce phénomène est purement mécanique que l'on peut définir ainsi : "Altération des seuils de conduction osseuse liée à la diminution de la participation de l'oreille moyenne et de l'oreille externe dans la transmission osseuse des vibrations sonores" en particulier, les mouvements d'inertie ossiculaire sont indispensables au fonctionnement normal de la conduction osseuse sur les fréquences moyennes (entre 500 et 2000Hz) [24].

L'effet carhart permet d'expliquer une amélioration de la conduction osseuse après chirurgie de l'otospongiose, par intervention de facteurs mécaniques dans la transmission osseuse des vibrations sonores [50].

Classification de l'otospongiose

Les courbes audiométriques permettent de classer l'otospongiose en quatre stades :
classification de Juers et Shambaugh :

Stade I: Surdit  transmissionnelle pure avec  ventuellement effet carhart.

Stade II: La conduction osseuse (CO) ne se rel ve pas apr s le 2000 Hz

Stade III: La conduction osseuse fait appara tre un d ficit de plus de 30 Db sur les fr quences 1000 et 2000 Hz. Un plateau appara t en mode vocal.

Stade IV: Le d ficit en CO est sup rieur   40 dB sur le 1000 Hz, les aigus sont amput s   partir du 4000 Hz. La courbe vocale plafonne   60%.

Dans le service d'ORL du CHU de Casablanca, l' tude a objectiv  que 18% des malades ont un stade I, 36% un stade II, 36% un stade III, 10% un stade IV.

Une autre  tude faite au service d'ORL de Rabat, l' tude a montr  que 12% des malades ont un stade I, 13% un stade II, 46% un stade III, 9% un stade IV.

Dans notre s rie d' tude, on note que 9 % de nos malades pr sentent un stade I, 40% un stade II, 41% un stade III et 10 % un stade IV.

On conclut que la plupart des malades ne sont pris en charge qu'aux stades II et III. Ce qui concorde avec les deux autres  tudes.

Tableau XIII: Stades  volutifs au moment de la consultation

	Stade I	Stade II	Stade III	Stade IV
Etude de Casablanca [26]	18%	36%	36%	10%
Etude de Rabat [27]	12%	13%	46%	9%
Notre �tude	9%	40%	41%	10%

1.2 Audi m trie vocale

Elle est corr l e   l' preuve tonale. La reconnaissance des mots est inversement proportionnelle au degr  d'atteinte cochl aire. Elle  value de mani re objective la g ne sociale et apporte un  l ment suppl mentaire pour la d cision th rapeutique. L'audi m trie vocale dans le

bruit permet de détecter les sujets avec un mauvais pronostic opératoire. Une mauvaise discrimination signe effectivement une atteinte cochléaire importante [9].

2. Impédancemétrie :

C'est un examen fondamental dans l'exploration de l'appareil de transmission, elle permet de tester simultanément la mécanique du tympan, de la chaîne des osselets et des cavités de l'oreille moyenne.

2-1 Tympanogramme

Il est généralement normal en dehors d'une amplitude parfois diminuée, témoignant d'une compliance abaissée dans les formes où l'ankylose est disséminée [9].

Dans notre série on a trouvé un tympanogramme normal chez tous les malades.

2-2 Réflexe stapédien

A côté du rôle bien connu de protection contre les traumatismes acoustiques, le réflexe stapédien joue un rôle essentiel, peut être plus important même, pour l'intelligibilité dans le bruit car il permet de masquer les fréquences les plus graves des sons et des bruits [52].

La recherche du réflexe stapédien peut s'effectuer selon deux modalités:

- ❖ En stimulation contralatérale : la détection du réflexe se fait sur l'oreille opposée à celle sur laquelle l'excitation sonore est appliquée. Le son test est envoyé par un écouteur d'audiométrie.
- ❖ En stimulation ipsilatérale: la mesure du réflexe s'effectue du même côté que la stimulation. Le son test est alors délivré par la sonde de détection.

Le niveau du seuil de détection du réflexe stapédien se situe normalement, en stimulation contralatérale, entre 80 et 95 dB proche du seuil d'inconfort auditif, sur les fréquences étudiées. En stimulation ipsilatérale, ce seuil est en règle un peu inférieur.

En cas d'ankylose stapédienne : Dans les formes débutantes, on peut retrouver un effet on/off, traduit par une double déflexion négative au début et à la fin du stimulus sonore pouvant encadrer un réflexe d'aspect normal. La première déflexion est retrouvée chez 40 % des sujets sains [51]. C'est la deuxième déflexion qui est pathologique et pathognomonique. Elle témoigne d'une brusque augmentation de la compliance du système tympano-ossiculaire au début et à la fin du stimulus sonore. Ceci est dû au dégrippage brutal de la platine, partiellement ankylosée.

Pour l'étude faite à Rabat, le réflexe stapédien est absent dans 73% alors que l'effet on/off est présent dans 27%.

Pour l'autre étude qui est faite à Casablanca, le réflexe stapédien est absent dans 96% tandis que l'effet on/off est présent dans 4%.

Concernant notre étude le réflexe stapédien est absent dans 84 % des cas, alors que dans 16% l'effet on/off est présent.

Tableau XIV: Comparaison des résultats du réflexe stapédien

	Réflexe stapédien absent	Effet on/off
Etude de Rabat [27]	73%	27%
Etude de Casablanca [26]	96%	4%
Notre étude	84%	16%

2-3 Compliance statique :

Le chiffre est souvent faible inférieur à 0,4 cm³ en raison de la fixation de l'étrier qui bride indirectement la mobilité des tympans.

Son étude n'a pas d'intérêt dans le cadre de l'otospongiose.

2-4 Autres tests :

Ces examens ne font pas partie de la pratique courante mais leur réalisation semble avoir un intérêt dans la démarche diagnostique.

Recherche d'un réflexe acoustique inversé :

Avec une valeur prédictive positive de 98 %, sa présence permettrait de différencier l'otospongiose d'autres causes de fixations de la chaîne ossiculaire [53].

Calcul de la fréquence de résonance de l'oreille moyenne, par réalisation de tympanométries multifréquences :

Une fréquence de résonance de l'oreille moyenne supérieure à 1 025 Hz serait en faveur de l'otospongiose avec une sensibilité de 80 % et une spécificité de 82 % [54].

Audiométrie hautes fréquences :

Non systématique, nous la réalisons sur les fréquences 10, 12,5 et 16 kHz ; elle a un intérêt pour le pronostic et la surveillance postopératoire [55]. En effet, l'augmentation des seuils audiométriques préopératoires sur les hautes fréquences semble être un indicateur précoce d'une atteinte de l'oreille interne. Ainsi, l'audiométrie haute fréquence évalue le degré de labyrinthisation avant l'intervention, même en l'absence d'une élévation des seuils en conduction osseuse. De plus, la répétition de cet examen après l'intervention permet un suivi évolutif du patient.

Otoémissions acoustiques:

D'une faible valeur diagnostique en raison d'un manque de spécificité, elles ont une amplitude très faible en cas d'otospongiose ; en revanche, elles pourraient être utiles pour identifier précocement des foyers otospongieux cochléaires ou afin d'évaluer, en peropératoire, le positionnement de la prothèse [9].

Dans notre étude ces examens ne sont pas demandés.

3. Exploration radiologique

La place de l'exploration radiologique dans la prise en charge de l'otospongiose est déterminante depuis l'avènement de la tomodensitométrie spiralée en coupes fines et de ses perfectionnements. Plus récemment, l'imagerie par résonance magnétique a trouvé sa place dans l'évaluation des extensions labyrinthiques et méatiques et dans le diagnostic de certaines complications postopératoires. Par ailleurs, l'imagerie constitue un outil capital dans l'investigation des échecs et complications de la chirurgie.

3-1 La tomodensitométrie :

Sa réalisation n'est pas obligatoire (Recommandations de la Société française d'oto-rhino-laryngologie [SFORL] 2007 : indications et techniques de l'imagerie de l'oreille et du rocher). Elle a cinq objectifs principaux :

- confirmer le diagnostic (qui reste clinique) ;
- dépister les variations anatomiques et les anomalies associées constituant des écueils opératoires ;
- évaluer le pronostic en fonction de la localisation des foyers otospongieux ;
- rechercher une éventuelle association pathologique;
- éliminer les diagnostics différentiels avec d'autres causes de surdité de transmission à tympan normal au réflexe stapédien aboli.

a- Aspect tomodensitométrique des foyers otospongieux:

Un foyer apparaît sous la forme d'une hypodensité focale au sein de la capsule labyrinthique. Sa localisation principale est en avant de la fenêtre vestibulaire, au contact de l'implantation de la branche antérieure de l'étrier, c'est-à-dire en avant et en dehors du vestibule. D'autres zones peuvent être atteintes comme la région péricochléaire, ou en avant du méat auditif interne, ou encore dans la partie postérieure de la capsule labyrinthique et au niveau de la couche labyrinthique moyenne antérieure.

Veillon [56] classe l'otospongiose en quatre types tomodensitométriques en fonction de la localisation et de l'étendue des foyers, les types I et IV étant subdivisés en deux catégories :

- type Ia: atteinte isolée de la platine, épaissie (supérieure à 0,6 mm) et hypodense ;
- type Ib: hypodensité préstapédienne inférieure ou égale à 1 mm, sans extension à la couche labyrinthique moyenne antérieure ;
- type II: hypodensité préstapédienne de diamètre supérieur au millimètre, sans contact avec la lumière cochléaire;
- type III: hypodensité préstapédienne supramillimétrique en contact avec la lumière cochléaire;

- type IVa : hypodensités péricochléaires, dans la couche moyenne de la capsule labyrinthique;
- type IVb : hypodensités labyrinthiques postérieures autour de la lumière des canaux semi-circulaires ou du vestibule.

Il n'y a pas de corrélation systématique entre la taille, la localisation ou le nombre de foyers otospongieux et le degré ou le type d'hypoacousie. De plus, un scanner normal (environ 9 % des cas [57]) n'élimine pas le diagnostic. En cas de forte présomption clinique et en l'absence d'argument pour une autre étiologie, le diagnostic de certitude ne peut être fait que lors de l'exploration chirurgicale de la chaîne ossiculaire.

b- Évaluation du pronostic

Le critère pronostique principal en TDM est la présence d'une atteinte associée de la fenêtre cochléaire (7 à 10 % des cas) [56]. L'extension du foyer otospongieux à la fenêtre ronde ou la présence d'un éventuel foyer synchrone est considérée comme un facteur de mauvaise réponse chirurgicale. De plus, l'association d'une malformation de l'oreille interne (comme un élargissement de l'aqueduc du vestibule, une dysmorphie des canaux semi-circulaires) ou d'une anomalie morphologique cochléaire est considérée comme un facteur de labyrinthisation postchirurgicale.

c- Etude anatomique préopératoire

On recherche une procidence du canal facial tympanique pouvant gêner l'abord de la platine en entraînant un risque majoré de paralysie faciale. Cette saillie de la deuxième portion du VII dans la moitié inférieure du récessus ovalaire est au mieux visualisée sur les reconstructions coronales.

Les autres osselets sont aussi attentivement étudiés. On vérifie l'intégrité de la longue apophyse de l'enclume, site de fixation principal du piston. Par ailleurs, un éventuel blocage du marteau à une paroi de l'épitympanum par un pont calcifié doit être étudié.

L'exploration scanographique recherche également des signes directs ou indirects d'artère stapédienne persistante, à savoir une image nodulaire située entre les deux bras de l'étrier, un aspect dilaté du canal facial dans sa portion tympanique antérieure et l'absence de foramen épineux.

Les résultats de notre étude sont élucidés dans le tableau suivant

Tableau XV : Résultats de la TDM

Résultats	Nombre de cas	%
Hypodensité prestapedienne bilatérale	2	9%
Hypodensité péricochléaire et de la fenêtré ovale	2	9%
TDM normale	22	82%

3-2 Imagerie par résonance magnétique

L'IRM a peu de place dans la démarche diagnostique ou en préopératoire. Par contre elle peut se révéler utile dans les cas d'otospongiose péricochléaire où les foyers sont parfois difficilement visualisables en TDM, ainsi que dans les situations de labyrinthisation importante où l'implant cochléaire est discuté.

Concernant les caractéristiques IRM des foyers otospongieux, la séquence T1 retrouve le plus souvent un hypersignal. L'injection de gadolinium peut montrer un rehaussement du signal au niveau des foyers, traduisant une lésion active. La pondération en T2 est moins contributive même si elle peut aider à identifier des lésions actives en complément du T1. L'IRM permet ainsi d'évaluer le degré d'activité des foyers otospongieux, rehaussés après injection de gadolinium lorsqu'ils sont actifs car très vascularisés [64].

L'IRM postopératoire s'avère en revanche très utile dans certaines situations, notamment en cas de labyrinthisation postopératoire : on recherche des signes de labyrinthite, d'hémorragie intravestibulaire ou encore un granulome centré sur la fenêtré ovale.

Concernant notre série aucun de nos malades n'a bénéficié d'une IRM.

IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

Le diagnostic différentiel se fait avec les autres surdités de transmission à tympan fermé au cours d'une investigation par paliers comprenant l'examen clinique, les explorations fonctionnelles et si nécessaire l'étude radiologique. L'otoscopie suffit pour écarter certaines étiologies. L'étude audiométrique peut retrouver des indices en faveur d'autres causes. Enfin, le scanner trouve ici une place de choix et élimine la plupart des pathologies pouvant mimer l'otospongiose. D'autres examens peuvent s'avérer appropriés au cas par cas, comme l'IRM ou la vidéonystagmographie.

1. Rupture de chaîne:

Elle peut être d'origine infectieuse avec lyse de la branche descendante de l'enclume ou simplement de l'apophyse lenticulaire avec éventuelle disparition des branches de l'étrier ; on en rapprochera la découverte d'un cholestéatome à tympan fermé qui peut être suspecté à l'otoscopie. Elle peut être d'origine traumatique secondaire à un traumatisme externe avec ou non fracture du rocher ou à une luxation de l'enclume lors d'une mastoïdectomie par exemple. Dans les deux cas, le diagnostic sera évoqué sur les antécédents et les données du tympanogramme qui montre une augmentation de la compliance. Il sera en principe affirmé par la tomодensitométrie et de toute façon reconnu lors de l'intervention chirurgicale si celle-ci est décidée.

2. Ankylose ossiculaire non platinaire:

Le malleus et/ou l'incus sont parfois ankylosés ; le diagnostic en est fait soit par le scanner, soit en peropératoire lors du test de mobilité du marteau et de l'enclume. L'ankylose malleaire est le plus souvent en rapport avec une calcification du ligament malleaire antérieur. L'ankylose de la tête du marteau peut être isolée ou associée à une ankylose stapédienne ; la

mobilité malléaire est donc systématiquement vérifiée en peropératoire lors d'une intervention pour otospongiose

3. Aplasie mineure:

Les aplasies mineures de l'oreille sont essentielles à rechercher chez un patient jeune devant une hypoacousie transmissionnelle stable et ancienne. C'est en effet le diagnostic différentiel de la forme juvénile de l'otospongiose. En faveur de l'aplasie mineure, on retient sur le plan clinique des anomalies morphologiques faciales et de l'oreille externe et sur le scanner, des malformations ossiculaires ou de l'oreille interne. Le suivi audiométrique montre une surdité de transmission stable, non évolutive en conduction osseuse.

4. Tumeurs de l'oreille moyenne:

Toutes sortes de tumeurs peuvent engendrer une surdité de transmission par blocage de la chaîne ossiculaire. La plupart du temps, l'otoscopie permet d'évoquer le diagnostic. L'imagerie, si elle est indiquée, est alors réalisée pour faire le bilan d'extension et tenter de déterminer la nature de la lésion. Bien souvent, la réponse n'est trouvée qu'après l'exploration chirurgicale de la cavité tympanique.

Parmi les causes les plus fréquentes, on peut retenir les cholestéatomes primitifs, le paragangliome tympanique et les granulomatoses (histiocytose X, tuberculose).

D'autres tumeurs peuvent être rencontrées plus rarement comme un adénome, un schwannome du VII, un méningiome ou plus exceptionnellement une tumeur carcinoïde de l'oreille moyenne.

5. Séquelles d'otites chroniques:

Elles peuvent engendrer une symptomatologie proche de l'otospongiose par lyse ou ankylose de la chaîne ossiculaire. L'interrogatoire retrouve des antécédents d'otite ; l'otoscopie

visualise des remaniements de la membrane tympanique ; en cas de lyse ossiculaire, on retrouve un pic ample à l'impédancemétrie ; enfin, la TDM affirme la lyse ossiculaire ou la tympanosclérose localisée soit à l'épitympanum, soit à la fossette vestibulaire.

6. Ostéopathies:

Certaines pathologies osseuses peuvent avoir un retentissement sur l'audition. La surdité s'intègre alors le plus souvent dans un cortège de symptômes plus généraux. Mais l'atteinte de l'oreille peut parfois être révélatrice. On retient à ce titre :

- la maladie de Lobstein (ou ostéogenèse imparfaite) dont l'atteinte pétreuse se manifeste par des hypodensités périplatinaires et péricochléaires ; les symptômes principaux de la maladie sont des déformations et fractures osseuses ;
- la maladie de Paget : les lésions touchent l'os temporal et le crâne, et entraînent l'épaississement des osselets ;
- la syphilis tertiaire dont le diagnostic peut être évoqué devant certaines formes d'otospongiose cochléaire en TDM.

V. FORMES CLINIQUES:

A côté de la forme classique de l'otospongiose, il convient de discerner des formes plus rares dont la prise en charge peut différer au niveau des modalités thérapeutiques. Cette distinction se fait sur des critères cliniques (âge, évolution, type de surdité) et des critères radiologiques (topographie des lésions).

1. Formes selon l'âge:

1-1 Formes juvéniles:

Leur fréquence est diversement appréciée, de 1 à 8,5 % [65]. Cette différence s'explique par l'appréciation du terme juvénile. Certains n'y classent que les formes prépubertaires, d'autres parlent de formes juvéniles au-dessous de 20 ans. On s'accorde pourtant à reconnaître leur caractère évolutif qui peut rendre prudent vis-à-vis de la chirurgie.

1-2 Formes tardives:

En règle considérées comme peu évolutives, elles posent aussi la question de la justification d'une intervention.

2. Formes évolutives:

Certaines otospongioses évoluent très rapidement vers la labyrinthisation. Ce sont souvent des formes à début précoce qui s'inscrivent dans le cadre des formes dites juvéniles. Elles constituent pour certains une contre-indication à la chirurgie ; rien ne prouve cependant que celle-ci accélère le processus. Il s'agit donc en fait d'une réaction de prudence, compréhensible de la part du chirurgien sans que celle-ci puisse s'appuyer totalement sur l'observation. Du moins est-il indispensable d'émettre des réserves légitimes, dans un consentement très responsabilisé.

3. Otospongiose cochléaire

L'atteinte cochléaire de l'otospongiose est le plus souvent associée à un foyer stapédovestibulaire mais peut également se rencontrer plus rarement de manière isolée. Dans ce cas, l'hypoacousie qui en résulte est alors neurosensorielle pure.

Devant une surdité de conduction d'évolution progressive, le diagnostic d'otospongiose cochléaire repose en grande partie sur des critères radiologiques (hypodensité péricochléaire en

TDM formant un halo [cf. figure 4 du chapitre « Imagerie », aspect de pseudoquatrième tour de cochlée en IRM] [64]).

En faveur du diagnostic, on recherche des antécédents familiaux d'otospongiose et on élimine les autres causes de surdité neurosensorielle. Ainsi, le déficit auditif neurosensoriel observé doit être supérieur à la simple surdité due à une presbyacousie.

Le traitement de cette forme d'otospongiose repose notamment sur la supplémentation en fluorfluor afin de ralentir l'évolution de la maladie, l'appareillage auditif conventionnel et parfois sur l'implantation cochléaire.

4. Formes unilatérales:

Elles sont initialement fréquentes, mais ne font souvent que précéder une bilatéralisation dont le patient doit être informé. Dans certains cas cependant, il s'agit d'authentiques formes unilatérales et Guild ^[66] estime à 30 % les cas d'otospongiose histologique unilatérale. En pratique, cependant, on peut estimer que la fréquence clinique est moindre, bien que les chiffres de 3,5 % annoncés par Cawthorne ^[67] et Nager ^[68] soient sans doute trop faibles.

5. Otospongiose associée à une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur

Cette association est le plus souvent une découverte fortuite à l'occasion d'un scanner pour bilan préopératoire d'une otospongiose. Elle constitue classiquement une contre-indication à la chirurgie. Mais pour certains, la stapédotomie est possible en l'absence de symptomatologie vestibulaire chez des patients avec une importante surdité de transmission et refusant l'appareillage auditif.

VI. Données thérapeutiques :

Si le traitement chirurgical a fait la preuve de son efficacité dans le domaine de l'otospongiose, certaines situations ou formes cliniques font discuter l'intérêt des autres

alternatives thérapeutiques, à savoir les traitements médicamenteux, l'appareillage prothétique et l'implantation cochléaire.

1. Traitement médicamenteux

Aucun médicament administré dans l'otospongiose n'a de rôle curatif. Les thérapeutiques proposées ont pour but de lutter contre les phénomènes de remodelage osseux de la capsule otique, afin d'en ralentir l'évolution. Le remède le plus étudié est le fluorure de sodium, mais d'autres molécules sont actuellement évaluées, comme les biphosphonates et la calcitonine. Ces dernières ne sont pas utilisées en pratique courante et des études prospectives randomisées sont nécessaires pour déterminer leur place dans le traitement de l'otospongiose.

1-1 Fluorure de sodium

La variabilité de la posologie employée par les différents auteurs ne permet pas de conclure de manière formelle à l'utilité de ce traitement.

Si de fortes doses quotidiennes (jusqu'à 60 mg) permettent de ralentir l'évolution du déficit auditif [69] par le biais d'une inhibition enzymatique et ostéoclastique, elles exposent au risque de fluorose osseuse (fissures et microfractures) au-delà de 2 ans de traitement et sont mal tolérées sur le plan digestif [70].

Quant aux posologies plus faibles (1 à 3 mg/j), elles n'ont pas montré leur efficacité, ni pour diminuer l'incidence [71] de l'otospongiose, ni pour ralentir son évolution [72].

1-2 Biphosphonates

La famille des biphosphonates cible directement les ostéoclastes en diminuant le nombre de mitoses et en accélérant leur mort cellulaire [73]. Ainsi, ils pourraient avoir un intérêt pour lutter contre la part neurosensorielle du déficit auditif de l'otospongiose. Les quelques études existant à ce sujet ont évalué l'etidronate, qui aurait une efficacité sur la stabilisation de l'hypoacousie, mais également sur d'autres symptômes comme les acouphènes et les troubles de

l'équilibre [74]. Cependant, ces résultats sont à considérer avec prudence étant donné la faiblesse statistique des études réalisées. De plus, des cas d'ototoxicité cochléaire sont rapportés avec certains biphosphonates [75].

1-3 Calcitonine

Une étude espagnole [76] fait état d'un possible bénéfice de la calcitonine administrée par voie intranasale en aérosols. En effet, la calcitonine inhibe la résorption osseuse due aux ostéoclastes et favorise la reconstruction d'un os normal par des ostéoblastes. Une amélioration auditive était constatée chez environ 20 % des patients, tandis que 25 % signalaient une diminution ou une disparition des acouphènes. Enfin, près de 10 % des sujets rapportaient des céphalées iatrogènes. Encore une fois, ces résultats doivent être pondérés devant la rareté des études à ce sujet et le faible nombre de patients inclus.

Concernant notre étude aucun de nos patients n'a reçu de traitement médicamenteux.

2. Aide auditive

Elle fait partie des alternatives au traitement chirurgical lorsque la chirurgie est contre-indiquée :

Par un refus du patient ;

Ou en présence d'une oreille unique, d'une association avec des séquelles d'otites chroniques ou une malformation cochléovestibulaire, ou en cas de dysfonctionnement tubotympanique.

Elle peut être indiquée comme complément en cas d'échec de la chirurgie ou lors d'une labyrinthisation secondaire.

L'ankylose stapédovestibulaire bloque la vibration de la chaîne ossiculaire. Les fréquences graves sont les plus touchées car l'effet de rigidité est le premier concerné. Il existe donc, dans

l'otospongiose, un renforcement particulier de la voie osseuse qu'il convient de mettre à profit dans l'appareillage.

Le choix du matériel, tout en conciliant les désirs du patient, doit correspondre à ses besoins et est laissé à l'appréciation de l'audioprothésiste. Tout le monde s'accorde pour souligner que les meilleurs résultats sont obtenus chez les sujets atteints d'une surdité de transmission pure car il n'y a pas de modification pathologique du champ auditif du patient, ni de trouble de la discrimination.

Aucun de nos malades n'a bénéficié d'un appareillage.

3. Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical constitue indiscutablement l'option de choix dans la prise thérapeutique de l'otospongiose, mais sa mise en œuvre impose le respect de principes essentiels.

3-1 Justification d'opérer

Elle s'appuie sur la gêne sociale ressentie par le patient et l'espoir d'obtenir un avantage substantiel de l'intervention.

En pratique, l'intervention ne doit être envisagée que pour les surdités égales ou supérieures à 30 dB et un Rinne de cet ordre, encore que la possibilité de récupération en conduction osseuse (effet Carhart) peut et doit être prise en compte. L'existence d'un Lewis négatif est un bon élément en faveur de l'intervention.

Une forte labyrinthisation ne constitue pas une contre-indication formelle. Beaucoup d'auteurs ont insisté sur la possibilité de récupérations spectaculaires de l'audition dans ce cas [77], et surtout sur l'intérêt du bénéfice obtenu vis-à-vis d'un appareillage complémentaire.

3-2 Indication opératoire :

Le traitement de la surdité chez un patient ayant une otospongiose peut reposer sur :

- ✓ Une abstention thérapeutique et une surveillance clinique étroite lorsque la surdité est socialement peu gênante et que la perte auditive ne dépasse pas une trentaine de décibels. Les traitements médicaux de l'otospongiose n'ont pas fait preuve de leur efficacité ;
- ✓ Un appareillage audioprothétique soit lorsque le patient le souhaite, soit lors d'une contre-indication à l'anesthésie ou à l'acte opératoire (notamment en cas d'oreille unique). Il doit toujours être proposé comme une alternative à un acte chirurgical en expliquant au patient les avantages et les inconvénients de cette attitude. Cette solution doit s'imposer devant un patient ayant une oreille fonctionnelle unique et face à une contre-indication médicale à l'intervention. Cet appareillage audioprothétique donne de bons résultats lorsqu'il existe une surdité de transmission prédominante avec une bonne intelligibilité en audiométrie vocale. Les résultats sont moins probants chez un patient ayant une surdité sévère avec une intelligibilité de moindre qualité. Il faut souligner auprès du patient que l'appareillage audioprothétique n'agit pas sur l'évolution de la maladie otospongieuse ;

Un traitement chirurgical en insistant sur les avantages et les inconvénients de l'acte opératoire.

Ces trois possibilités de prise en charge doivent être expliquées et proposées avec leurs avantages et leurs inconvénients au patient. Il faut souligner au patient que ce type de chirurgie contre-indique la pratique de la plongée sous-marine. Il faut également avertir le patient d'éviter tout mouchage ou tout éternuement violent après l'intervention. Chez l'enfant, la technique

opératoire est proche, mais il convient de souligner que se pose avant tout le problème du diagnostic différentiel d'une otospongiose de l'enfant.

L'indication opératoire repose sur l'analyse de deux types de facteurs.

❖ **Facteurs auditifs**

Les facteurs auditifs sont les suivants :

- ✓ la présence d'une surdité socialement gênante. Une telle surdité est le plus souvent associée à un déficit audiométrique en conduction aérienne, excédant 30 dB HL, évalué sur les fréquences conversationnelles (le calcul de la perte audiométrique moyenne selon le bureau international d'audiophonologie est utile : $1/10 [2 \times (\text{seuil à } 500 \text{ Hz}) + 4 \times (\text{seuil à } 1\,000 \text{ Hz}) + 3 \times (\text{seuil à } 2\,000 \text{ Hz}) + (\text{seuil à } 4\,000 \text{ Hz})]$) [12]. Lorsque la surdité ne dépasse pas 30 dB HL, l'indication opératoire n'est pas évidente, en particulier lorsque la surdité est strictement unilatérale et que la gêne fonctionnelle est limitée. C'est ce qui se passe souvent après avoir opéré la première oreille. Le patient est demandeur d'une intervention sur l'oreille non opérée, après le succès de la première opération ;
- ✓ une surdité de nature transmissionnelle avec un Rinne d'au moins 20 dB sur les fréquences 500 Hz ou 1 000 Hz [13] ;
- ✓ une bonne intelligibilité en audiométrie vocale [12, 13] ;
- ✓ la présence d'un foyer otospongieux sur un examen tomodensitométrique réalisé en haute résolution avant l'intervention chirurgicale. La pratique d'un tel examen est recommandée par la Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou (2007) chez tout patient ayant une surdité de transmission à tympan normal faisant évoquer le diagnostic d'otospongiose [14]. Avant cette recommandation récente, la seule recommandation officielle émanait de l'Agence nationale pour le développement de l'évaluation de la médecine (ANDEM) (1995)

et préconisait la réalisation d'un examen tomodensitométrique seulement en cas de doute diagnostique, ou avant l'indication d'une révision chirurgicale.

❖ **Facteurs généraux**

Les facteurs généraux sont les suivants :

- ✓ une absence de contre-indication à l'anesthésie locale ou générale ;
- ✓ la possibilité d'obtenir un champ exsangué au cours de l'acte opératoire.
L'impossibilité d'arrêter un traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire doit faire rediscuter l'indication opératoire en raison du risque de saignement accru lors de l'ouverture de l'oreille moyenne ;
- ✓ la compréhension et l'acceptation par le patient des risques opératoires.
L'information du patient doit être la plus claire et la plus complète possible en se fondant sur les données de la littérature médicale [14] ;
- ✓ le recueil d'un consentement éclairé dont un exemple a été publié en ligne par le portail ORL France sous l'égide du Collège français d'ORL et de chirurgie cervico-faciale et de la Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou.

3-3 Autorisation d'opérer

Le chirurgien doit informer son patient des objectifs, des modalités des conséquences et des risques prévisibles de la chirurgie de l'otospongiose, qu'ils soient fréquents, graves, voire exceptionnels. L'information du patient doit être la plus claire et la plus complète possible en se fondant sur les données de la littérature médicale. Le recueil d'un consentement éclairé est indispensable.

3-4 Bilan préopératoire et anesthésie :

Le type d'anesthésie varie selon les auteurs. Certains otologistes utilisent le plus souvent une anesthésie locale isolée ou potentialisée [78] et soulignent les avantages d'une intervention

peu traumatisante et l'excellent contrôle de l'hémostase. Une coopération du sujet et une excellente expérience de l'opérateur sont cependant des conditions indispensables de réussite. ; D'autres préfèrent l'anesthésie générale et font, dans beaucoup de cas, appel aux techniques d'hypotension contrôlée pour diminuer le saignement.

Dans tous les cas, un bilan préopératoire est nécessaire avec étude des fonctions cardiaques et rénales (surtout si une hypotension contrôlée est envisagée) et étude de l'hémostase (temps de céphaline-kaolin, taux de prothrombine, temps de saignement).

Tous nos patients ont bénéficié d'une anesthésie générale avec un bilan préopératoire normal.

3-5 Installation du patient et du chirurgien

Le patient est placé en décubitus dorsal. Une légère inclinaison proclive de la table permet de réduire la pression veineuse céphalique et donc le saignement dans le champ opératoire. La tête est, selon les chirurgiens, soit laissée libre, soit placée dans un rond de tête afin de limiter sa mobilité, soit immobilisée à l'aide d'un sparadrap. Tout changement de position de la tête requiert une bascule de la table d'opération.

Le chirurgien doit être placé du côté de l'oreille opérée, confortablement assis sur un siège dont on peut aisément régler la hauteur avec une pédale. Les genoux doivent pouvoir être placés confortablement sous la table d'opération. Le bras du microscope est, à la demande, déplacé au cours de l'intervention afin de toujours avoir une excellente vision sur la zone opératoire. Une aspiration dont l'intensité peut être contrôlée par une pédale peut avoir son utilité. Cette chirurgie décrite ici sous le terme « chirurgie de l'otospongiose » est également applicable pour le traitement chirurgical des autres ankyloses stapédovestibulaires non otospongieuses. Le premier temps opératoire (la voie d'abord) est effectué à faible grossissement.

3-6 Techniques opératoires

a- Choix de la voie d'abord de la caisse du tympan.

Deux voies d'abord sont possibles la voie du conduit ou transméatale (voie de Rosen). Elle nécessite souvent l'utilisation d'un écarteur autostatique. Elle est souvent utilisée en cas d'opération sous anesthésie locale.

La voie endaurale a minima ou voie de Shambaugh. De réalisation simple, elle libère les deux mains de l'opérateur et permet l'utilisation d'endoscopes et du laser à fibre. De plus, elle rend possible le prélèvement d'un greffon aponévrotique si besoin, sans recourir à une incision à distance.

Concernant notre série la voie utilisée est celle de Shambaugh chez tous nos patients.

b- Choix de la technique opératoire :

Il n'y a actuellement pas de méta-analyse faisant la synthèse des résultats de la chirurgie de l'otospongiose. Aucune étude de ce type ne permet actuellement d'affirmer qu'une technique opératoire est inférieure ou supérieure à une autre. L'étude des grandes séries historiques et plus récentes de la littérature montre une stabilité des résultats depuis de nombreuses années.

Plusieurs séries importantes publiées dès les années 1990, sur plus de 2400 patients et comparant les résultats de la platinotomie et de la platinectomie, avec ou sans laser, montrent que les résultats fonctionnels sur l'amélioration de la surdité de transmission sont identiques dans les divers groupes et que l'altération de la cochlée n'était pas significativement différente dans les divers groupes.

a-1 Ouverture de la caisse du tympan :

Le lambeau tympanoméatal est rabattu vers l'avant après la désinsertion du sulcus. On a soin de ne pas léser la corde du tympan lors de ce geste. Ce temps bénéficie d'un grossissement opératoire plus important ($\times 10$). Le décollement du lambeau doit permettre de voir le col du marteau en avant et la fenêtre de la cochlée.

La corde du tympan est décollée à son tour. Sa libération peut être délicate, notamment lorsqu'elle est enchâssée dans un canal osseux plus ou moins complet. Sa mobilisation est effectuée d'avant en arrière avec prudence afin de ne pas la léser.

Il est alors nécessaire de réaliser une encoche osseuse (dite encoche de Rosen) dans la partie postérieure du mur de la logette, entre le point d'émergence de la corde du tympan en arrière, et le col du marteau en avant. Cette encoche est réalisée à la microcurette. Le geste va de la profondeur vers la superficie, ce qui évite de traumatiser la chaîne ossiculaire en fuyant le danger. En cas de crainte de problème tubaire concomitant, on reconstruit cette encoche en fin d'intervention avec un fragment cartilagineux. Dans les autres cas, l'encoche n'est pas reconstruite. L'encoche est réalisée jusqu'à l'exposition correcte du canal facial dans sa deuxième portion en haut et de la pyramide en arrière. L'inclinaison de la tête du sujet en hyperextension et vers l'opérateur permet d'améliorer la vision sur la région de la fenêtre du vestibule.

Une fois la région de la fenêtre du vestibule parfaitement exposée, il est parfois nécessaire de libérer des fibres masquant la base de l'étrier à l'aide d'une pointe. La mobilité de la chaîne est testée avec douceur afin de ne pas traumatiser l'oreille interne, ni de provoquer de luxation de la chaîne ossiculaire. En outre, cette exploration de la mobilité de la chaîne peut paraître maintenant accessoire car la réalisation systématique d'un examen tomодensitométrique préopératoire doit avoir confirmé l'existence d'un foyer otospongieux. Son seul intérêt est de pouvoir dépister de rares associations de foyer otospongieux avec une fixation de l'enclume ou du marteau. La mobilisation de la branche longue de l'enclume permet de constater la fixité de l'étrier.

a-2 Préparation de l'étrier

Il est possible de mesurer la distance séparant la longue apophyse de l'enclume et la base de l'étrier à l'aide d'un mesureur. La hauteur usuelle du fût du piston est de 4,5 mm. Il peut être ainsi placé contre la base de l'étrier, puis raccourci si nécessaire en fonction des constatations.

Afin de limiter le saignement autour de la région de la fenêtre du vestibule, certains chirurgiens réalisent une électrocoagulation à la pointe coagulante de la muqueuse sur la moitié

inférieure de la périphérie de la fosse de la fenêtre du vestibule. L'intensité de la coagulation doit être faible, testée au préalable sur une région moins vulnérable (comme sur la peau du méat). Une hémostase par compression peut aussi être réalisée avec un fragment de compresse imbibé d'adrénaline au 1/1 000^e.

L'abord de la région de la fenêtre du vestibule peut être limité par une procidence du canal facial, voire, dans certains cas où le canal facial est manquant, par une hernie du nerf facial dans sa deuxième portion. En cas de très forte procidence, il faut parfois savoir stopper l'intervention.

a-3 Geste sur l'étrier :

Les gestes pratiqués sur l'étrier peuvent être de deux types : soit la réalisation d'une platinectomie, qu'elle soit partielle ou totale, soit la réalisation d'une platinotomie. Les avantages et les inconvénients de la platinectomie et de la platinotomie calibrée ont été défendus, souvent avec vigueur, par les partisans de chaque technique. La platinectomie est parfois la seule technique possible devant une base de l'étrier encore fine qui va se fracturer en étoile lors de la réalisation de la platinotomie. La platinotomie calibrée est parfois la seule technique possible devant une base de l'étrier très épaisse. La meilleure technique est probablement celle que l'opérateur « possède » le mieux, en pouvant s'adapter aux particularités de chaque cas.

a-4 Platinectomie :

Avant tout geste d'exérèse platinair, il convient d'effectuer un trou dans la base de l'étrier, dit trou de sécurité, afin de pouvoir crocheter les fragments platinaires si la base de l'étrier devient flottante. Le trou (ou platinofissure) est réalisé à la pointe, au laser ou à la fraise diamantée de petit diamètre. La section du tendon du muscle stapédien est effectuée avec les microciseaux droits, parfois, en cas d'accès difficile au microcrochet ou au laser. Certains auteurs préfèrent garder le tendon afin de préserver la vascularisation de l'enclume. Cette attitude impose de respecter la tête de l'étrier. Le respect de ce tendon dans le but de conserver le réflexe stapédien pour protéger l'oreille interne des traumatismes sonores n'est pas documenté.

La désarticulation incudostapédienne est effectuée avec douceur, avec un crochet assez long, en évitant une mobilisation intempestive de l'enclume pour ne pas entraîner de désarticulation incudomalléaire. Certains préfèrent sectionner les deux branches de l'étrier avec des microciseaux courbés.

Avant l'ouverture du labyrinthe, l'hémostase doit être parfaite. La greffe doit être prête à l'emploi. Si on réalise une platinectomie totale, l'étrier est lentement incliné, par un mouvement de va-et-vient, de haut en bas et de bas en haut, afin de désolidariser la platine de la fenêtre du vestibule. La platinectomie, partielle ou totale, est effectuée au microcrochet, en évitant d'introduire l'instrument dans le labyrinthe. L'exérèse est douce et prudente. Il convient de ne pas aspirer dans la fenêtre du vestibule, ni à son pourtour, afin d'éviter tout traumatisme endolabyrinthique. Lorsqu'une platinectomie partielle est réalisée, la moitié postérieure de la platine de l'étrier est enlevée. Une interposition est indispensable.

Une fois la platine et l'étrier enlevés, la fenêtre est fermée par le tissu choisi par l'opérateur : veine prélevée au dos de la main, fragment d'aponévrose musculaire, fragment de périchondre. Le retournement du greffon permet de vérifier qu'il est indemne de tout débris osseux. La greffe doit couvrir toute la fenêtre, s'appuyer sur le canal facial, et déborder de la fenêtre sans excès. Elle est appliquée avec une pointe. Une greffe trop grande fait des plis, facilitant la persistance d'une fistule labyrinthique.

Pour l'étude faite à Casablanca, la platinectomie avec interposition de greffe de l'aponévrose temporale est réalisée dans 24%.

Concernant notre étude la platinectomie est pratiquée 83% des cas, elle est partielle dans 28% des cas, et totale dans 55% des cas.

a-5 Platinotomie :

La platinotomie est réalisée soit à l'aide de microperforateurs de diamètre croisant (de 0,3 à 0,6 mm de diamètre), soit au laser, soit à la fraise diamantée, à faible vitesse, afin d'éviter un traumatisme sonore. Le diamètre de la platinotomie doit être légèrement supérieur au diamètre du piston. Pour un piston de diamètre de 0,5 mm, la platinotomie doit avoir un diamètre de 0,6 mm.

La platinotomie calibrée est parfois couplée à la mise en place d'une interposition, limitant le risque de fistule labyrinthique postopératoire. Le calibre de la platinotomie doit être supérieur à celui prévu en l'absence d'interposition. Le greffon aponévrotique doit être très fin.

Les gestes de désarticulation, de section du tendon du muscle stapédien, de résection de la superstructure sont identiques à ceux pratiqués lors de la réalisation d'une platinectomie.

Pour l'étude faite à Casablanca, la platinotomie et mise en place de piston transplatinaire avec caillot de sang est effectuée dans 60%.

Dans notre série la platinotomie avec mise en place d'un greffon est réalisée chez quatre malades, et la platinotomie calibrée est effectuée chez deux autres.

c- Particularités du laser :

L'utilisation du laser dans la chirurgie de l'otospongiose s'est développée depuis une dizaine d'années. Son utilisation n'est plus discutée, mais son coût n'est pas négligeable. Le laser peut être utilisé pour la section du tendon du muscle stapédien, la section des branches de l'étrier, la réalisation de la platinotomie. Le laser CO₂ peut être utilisé sur un labyrinthe ouvert à condition que ce dernier soit rempli de liquide périlymphatique. En effet, l'énergie du laser est immédiatement absorbée par le liquide périlymphatique.

On peut utiliser des lasers montés sur le microscope et dont le tir est dirigé par un micromanipulateur comme le laser CO₂ et le laser Erbium. On peut également utiliser des lasers facilement véhiculés par une fibre optique comme le laser Argon (bleu vert) et le laser KTP (vert).

d- Reconstruction de l'effet columellaire :

La plupart des auteurs utilisent une prothèse afin de rétablir l'effet columellaire. L'utilisation des branches de l'étrier pour rétablir l'effet collumellaire a été décrite.

Lorsqu'un piston Téflon® est utilisé, il convient de dilater doucement la boucle avec une pointe, puis de placer le piston dans le champ opératoire avec une micropince. L'extrémité du fût est placée dans la fenêtre du vestibule ou dans la platinotomie, la boucle ouverte est clipée sur la branche descendante de l'enclume. Il n'est pas utile de la serrer sur l'enclume, l'élasticité du

téflon permet spontanément la fermeture de la boucle. Il existe des pistons de diamètres variés, de 0,4 à 0,8 mm de diamètre, et de 3,5 à 6 mm de longueur. La longueur standard est de 4,5 mm (platinectomie) ou 5 mm (platinotomie).

Lorsqu'un piston *cup* est utilisé, il doit être placé dans la fenêtre du vestibule avec douceur. La cupule est posée sous l'extrémité inférieure de la branche descendante de l'enclume, et l'anneau amené au-dessus de cette branche. L'avantage du piston *cup* est de ne pas avoir à appuyer sur l'enclume pour placer la prothèse. Le piston standard mesure 4,5 mm de longueur et 0,8 mm de diamètre.

Si la prothèse chute dans l'hypotympanum, elle est récupérée si ce geste peut être réalisé facilement et de manière atraumatique. Dans le cas contraire, la prothèse est abandonnée dans la caisse du tympan.

Il n'est pas utile de vérifier le bon fonctionnement du montage en appuyant sur le piston et en recherchant un mouvement de la fenêtre de la cochlée. Ce geste peut être traumatisant et la positivité de cette manoeuvre est inconstante.

e- Fermeture, pansement et soins postopératoires :

Le lambeau tympanoméatal est remis en place. Il faut vérifier l'absence de perforation de la membrane tympanique. Un tampon otologique est placé dans le méat acoustique externe afin de plaquer le lambeau cutané. Il faut éviter de mettre un antibiotique ototoxique sur le pansement. L'antibiothérapie postopératoire n'est pas systématique ; elle est discutée dans la littérature.

En l'absence de vertige, le patient peut sortir le lendemain de l'intervention. L'intervention est réalisée en chirurgie ambulatoire par certains. Le déméchage est généralement effectué au terme de la première semaine. L'audiogramme de contrôle n'est généralement pas réalisé avant 1 mois. Il est prudent de conseiller au patient d'éviter tout éternuement ou mouchage fort.

4. Incidents per-opérateur :

4-1 Déchirure tympanique :

La vérification de l'intégrité de la membrane du tympan lors de l'ouverture de la caisse doit éviter leurs extensions. Elles peuvent nécessiter une myringoplastie réalisée en fin d'intervention, la greffe étant alors toujours placée à la face profonde du tympan et de l'annulus.

On a rapporté dans notre étude 5,5% de déchirure tympanique.

4-2 Déchirure du lambeau tympanométal :

Déchirure du lambeau tympanométal est sans gravité, elle survient pendant le décollement. Dans notre étude cet incident est survenu dans 5,5% des cas et traité par la mise en place de gaine ou de greffe graisseuse prélevée au niveau du lobule auriculaire.

4-3 Section ou étirement de la corde tympanique :

On considère généralement que la section franche de la corde est préférable à l'étirement. Les conséquences du traumatisme sont représentées par l'apparition d'une dysgueusie en règle transitoire, mais relativement fréquente dans ce type de chirurgie (20 % des cas). En cas de section franche, certains auteurs préconisent la mise bout à bout des deux fragments sectionnés. En fait, il n'existe généralement de troubles qu'en cas de section bilatérale, d'où la nécessité de préciser dans le compte rendu opératoire, les accidents survenus sur le premier côté. Ce type de complication doit être signalé avant l'intervention chez les professionnels du goût.

Aucun cas n'a été rapporté dans notre série.

4-4 Atteinte du nerf facial :

Elles sont exceptionnelles et généralement en rapport avec une déhiscence du nerf facial au niveau de la seconde portion. Celui-ci peut faire hernie au-dessus de la fenêtre ovale (la fenêtre vestibulaire) et constituer un obstacle quasi insurmontable à toute manoeuvre sur la platine [78]. Le traumatisme facial peut être la conséquence d'une maladresse dans l'usage d'une

pointe ou d'un crochet. Dans ce cas, la paralysie est transitoire (oedème ou hémorragie dans la gaine). L'usage de la fraise peut, dans ces circonstances, avoir des conséquences plus redoutables. Les accidents graves survenant lors de l'ouverture de la caisse par échappée de gouge ou de fraise sont exceptionnels. Leur prévention réside en l'expérience et la maîtrise de l'opérateur, mais aussi en la prudence nécessaire dans tous les gestes de cette chirurgie.

Concernant notre étude aucun cas n'a été rapporté.

4-5 Platine flottante :

La survenue d'une mobilisation platinaire au cours du traitement chirurgical d'une otospongiose correspond à une désinsertion brusque et totale de la platine qui s'enfonce plus ou moins dans le labyrinthe il s'agit d'un évènement rare, mais qui est toujours difficile à gérer.

La fréquence de survenue pour certains auteurs est de : 1,2% pour lippy, 2,3% pour R.Meller et 5,3% pour D.Ayache et coll [79; 80].

Face à la survenue d'une platine flottante, il faut évaluer avant toute décision les possibilités d'extraction de la platine. Si ce geste apparaît simple et réalisable de façon atraumatique, il pourra être tenté en utilisant un micro-crochet glissés sous le bord inférieur de la platine nécessitant parfois de fraiser directement la berge promontoriale de la fosse ovale. A l'inverse s'il apparaît techniquement délicat en cas de fosse ovale étroite ou platine profondément enfoncés dans le labyrinthe, il semble préférable d'abandonner la platine et de réaliser une interposition étanche avec mise en place d'un piston.

4-6 Fuite de la périlymphe :

S'accompagne souvent de manœuvres instrumentales d'aspiration potentiellement délétères : traumatisme sonore, déperdition de liquide périlymphatique.

D. Ayache note une fréquence de survenue de ces deux incidents de 2,4% dans une étude de 293 otospongiose opérées, dont un cas de pénétration importante de sang dans le labyrinthe, ceci est probablement lié à la qualité de l'anesthésie et au soin qu'apportent les cophochirurgiens à obtenir une hémostase la plus parfaite possible avant d'envisager tout geste platinaire [80].

4-7 Luxation voir fracture de la branche descendante de l'enclume :

La luxation de l'enclume survient le plus souvent soit lors de la désarticulation incudostapédienne, soit lors de la pose du piston. Cette complication est observée dans moins de 0,2 % des cas [89, 90]. Le traitement est parfois difficile lorsqu'une platinectomie a été réalisée [91].

Cet incident est survenu chez un seul patient.

VII. COMPLICATIONS POST OPERATOIRES :

1. Les acouphènes :

La persistance d'acouphènes en post-opératoire est hautement suspecte d'échec fonctionnel ou de labyrinthisation. Causse propose de localiser systématiquement l'acouphène sur l'audiogramme afin de préciser son devenir après l'intervention. Il remarque en effet le caractère souvent irréductible des acouphènes aigus quelle que soit la technique utilisée.

Selon une étude de E. Lescanne et coll les acouphènes ont disparu dans près de 97% des cas à 3 mois et à 1 an. Cette même constatation est faite par Dubreuil qui retrouve moins de 10% d'acouphènes post-opératoires, avec seulement 1% d'acouphènes invalidants [92 ; 45].

2. Vertiges :

Ils ont fréquemment rencontrés en post opératoire immédiat. Ils sont en général peu importants et s'estompent en quelques jours. Dubreuil [45] constate des vertiges systématiques au premier jour post-opératoire et d'autant plus importants que la taille de l'effraction platinairé est grande. E. Bourguignat [93] note chez les patients qui ont présenté des vertiges post-opératoires, une baisse significative du gain de conduction aérienne sur les fréquences moyennes, la conduction osseuse chez les patients vertigineux est, elle aussi, plus dégradée que chez les non vertigineux, mais de façon non significative.

Quant aux vertiges persistants, ils doivent faire évoquer une fistule péri lymphatique.

Lesinski et Molony [92] ne retrouvent aucun signe vestibulaire persistant imputable à la technique laser CO₂.

Dans notre étude, six de nos malades ont présenté des acouphènes modérés et intermittents, six cas de vertige vertiges peu invalidant ayant disparu sous traitement médical.

3. Les labyrinthisations :

Définit par Bourguignat [93] comme "la dégradation de la conduction osseuse semblant liée à l'intervention".

Il n'existe pas de définition exacte du seuil à partir duquel la chute de la conduction osseuse est définie comme une labyrinthisation. Dubreuil [45] obtient 0,9%, Bourguignat [93] obtient 2,7% de labyrinthisation, Martin retrouve 1,2% après 2700 platinotomies, il note qu'il existe un pic de fréquence avant 30 ans et après 60 ans avec une prédominance chez l'homme [92].

Aucun cas de labyrinthisation n'a été déploré.

4. Les cophoses :

La cophose constitue bien évidemment la complication majeure de la chirurgie de l'otospongiose, elle peut être mise en évidence par l'audiogramme en conduction osseuse fait le lendemain.

Concernant notre étude aucun de nos malades n'a présenté une cophose.

5. La Dysgueusie :

Elle est due au traumatisme de la corde du tympan. Celle ci peut être soit sectionnée totalement ou partiellement.

C.Dubreuil relève 1,7% de trouble de goût chez 959 patients opérés, ils ont été gênants dans trois cas seulement alors qu'aucun traumatisme notable de la corde du tympan n'avait été noté.

Pour notre série, on a noté un seul cas de dysgueusie transitoire.

6. L'infection :

Elle est aujourd'hui rare grâce à la prescription systématique d'antibiotiques et à l'asepsie rigoureuse.

L'attention que porte Corlieu à la manipulation du piston qui ne doit pas être en contact avec les gants (labyrinthite au talc) ou avec les parois du conduit auditif externe (labyrinthite infectieuse), est une précaution judicieuse.

Aucun de nos malades n'a présenté une infection post opératoire.

7. La paralysie faciale :

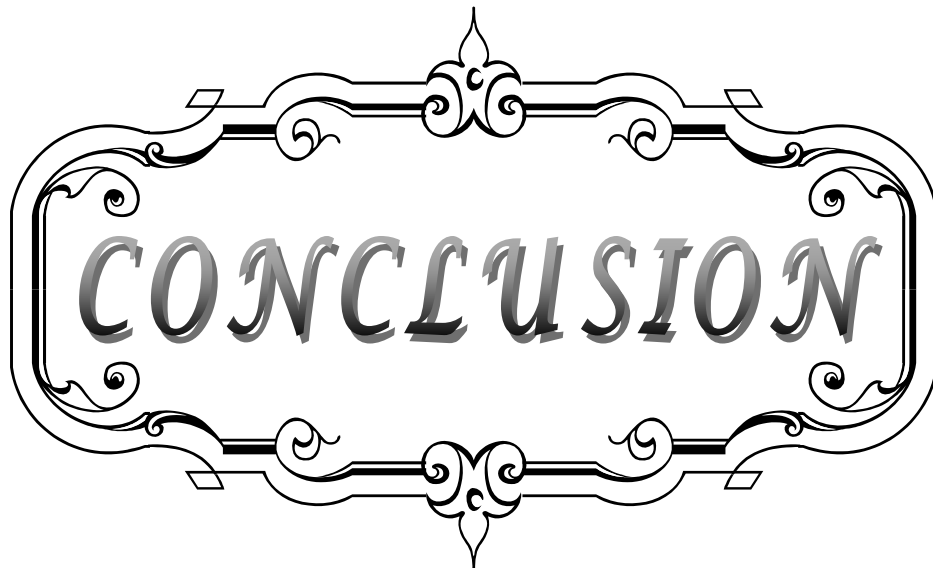
Cette complication rare, peut survenir en post-opératoire immédiat ou de façon retardée dans les jours suivant l'intervention.

Elle peut être favorisée par des conditions anatomiques défavorables, nerf faciale dénudé, proéminent au dessus de la fosse ovale [94].

Face à une paralysie faciale immédiate, House conseille d'attendre quelques heures car elle peut être en rapport avec l'infiltration d'anesthésiques locaux et régresse spontanément.

Si la paralysie faciale persiste plus de 06 à 08 heures, une reintervention est alors indiquée. Plusieurs observations ont été rapportées, survenant le plus souvent entre le 5^{ème} et le 10^{ème} jour post-opératoire. Dans ce cas, l'abstention chirurgicale est préconisée et la récupération est habituelle sous couvert d'une corticothérapie.

Dans notre étude aucun cas n'a été rapporté.

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and floral motifs. The word "CONCLUSION" is written in a stylized, bold, serif font across the center of the frame.

CONCLUSION

L'otospongiose est une affection fréquente qui se caractérise par une surdité de transmission à tympan normal en absence de pathologie associée. Son diagnostic est facile à retenir, mais les patients ne consultent qu'à un stade audiométrique tardif II et III. Le traitement de l'otospongiose est essentiellement chirurgical. Son principe consiste à retirer l'étrier ankylosé par une platinectomie (partielle ou totale) ou une platinotomie (calibrée ou avec interposition) et à le remplacer par une prothèse, interposée entre l'enclume et la fenêtre ovale, afin de restaurer la transmission des sons aux liquides de l'oreille interne. L'appareillage prothétique représente une alternative intéressante à la chirurgie lorsque celle-ci est contre-indiquée ou refusée par le patient.

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and flourishes. Inside the frame, the word "ANNEXES" is written in a bold, serif, all-caps font with a slight 3D effect.

ANNEXES

I. RAPPEL HISTORIQUE :

L'otospongiose est une pathologie connue des otologistes depuis deux siècles. Elle a cependant suscité de nombreuses controverses et reste encore à ce jour un sujet d'étude physiopathologique et de recherche thérapeutique.

1. La maladie otospongiose au début du siècle :

1-1 Connaissances anatomiques :

Elles reposent comme dans presque tous les domaines de l'anatomie sur les découvertes des grands anatomistes italiens du XVI^e siècle.

- André Vesale (1514–1564), décrit d'abord l'enclume et le marteau qu'il compare curieusement à l'os de la cuisse [1].
- Gian Fillipo Ingressia (1510 – 1580), découvre et décrit l'étrier [1].
- Gabriel Fallope (1523–1563), publie en 1561 "observations anatomicae" avec description complète des osselets et de leurs connexions [1].
- Ambroise Paré (1510–1590) , commence à entrevoir le rôle du tympan et des osselets [1]

1-2 Etape physio-pathologique et anatomo-pathologique

- 1704 Valsalva décrit le blocage stapédien au niveau de la fenêtre ovale [2].
- 1849 Toynbee est le premier à évoquer la relation entre surdité et ankylose stapédovestibulaire [3].
- 1881, l'allemand von Troeltsch explique la fixation de l'étrier par une sclérose intéressant la muqueuse de la caisse du tympan et propose ainsi le terme d'otosclérose [4].
- 1893, Politzer rejette l'hypothèse physiopathologique d'un catarrhe sec alors en vogue et situe l'origine de la maladie au niveau de la capsule otique. et décrit

les signes cliniques de l'otospongiose et surtout les lésions anatomo-pathologiques d'otosclérose [5].

- 1912, Siebenmann décrit des anomalies osseuses à type d'os aréolaire et propose l'appellation otospongiose [5].
- 1914 la forme classique de la maladie est décrite : l'otospongiose de Lermoyez [6].

Le traitement chirurgical de l'otospongiose a également connu une histoire tumultueuse.

1-3 Les premiers essais chirurgicaux :

- 1842 La première technique, la mobilisation stapédienne, a été proposée par Ménière pour la cophochirurgie [2].
- 1876 Kessel est le premier à la mettre en œuvre [7].

Malgré les difficultés les tentatives se multiplient et se portent naturellement d'emblée sur l'étrier.

1-4 Les condamnations de la fin du XIXe siècle et du début du XXe siècle

- 1894 au Congrès international de Médecine de Rome, Moure, Politzer et Cozzolino de Naples portent une condamnation totale sur la chirurgie de l'étrier et sur la chirurgie de la surdité en général [1].
- 1900 Siebenmann et Ricardo Botey au Congrès international de Médecine de Paris confirment cette condamnation sans appel [1].
- 1904 Denker déclare : " il n'y a aucun avenir dans la chirurgie de la surdité" [1].

1-5 La fenestration solution de la première moitié du siècle :

- 1910 Robert Barany choisit de trépaner le canal semi-circulaire postérieur [1].
- 1917 Holmgren porte son choix sur le canal semi circulaire supérieur abordé par voie endocrânienne sus-pétreuse [1].

- 1922 L'apport de Maurice Sourdille : la tympano-labyrinthopexie en trois temps [1].
- 1937 : Sourdille peut exposer ces résultats aux USA et Lempert grâce à la pénicilline, pourra simplifier sa technique et proposer la technique en un temps [1].

2. La 2ème moitié du XXe siècle : l'étape stapédiennne :

2-1 La mobilisation de l'étrier :

Alors que la fenestration semble désormais donner toute satisfaction.

- 1953 Samuel Rosen réalise une mobilisation de l'étrier avec grand succès. Il précise la technique qui donne de meilleurs résultats immédiats que la fenestration, mais dont le succès n'est pas définitif [8].

2-2 Les premières tentatives de stapedectomie :

Tandis que la fenestration et la mobilisation de l'étrier se disputent,

- 1956 John Shea réalise une stapédecotomie puis interpose un greffon veineux sur la fenêtre ovale [8]. Il place, entre l'enclume et la fenêtre vestibulaire, un étrier artificiel en Nylon (prothèse en tétrafluoroéthylène, Téflon®) [8].

Schuknecht utilise, quant à lui, une prothèse en fil de métal entraînant moins de lyse de l'enclume et moins de protrusion vestibulaire.

2-3 L'évolution de la stapedectomie :

Il n'y a pas de grandes variantes, tous les auteurs s'accordent à la création d'un trou de sécurité dans la platine qu'il faut effectuer avant toute action sur l'étrier.

2-4 La platinotomie :

- 1960 Shea propose une platinotomie avec mise en place d'un piston trans-platinaire.[1].
- 1963 H. Martin propose une platinotomie calibrée le trou réalisé devant être à la dimension du piston [1].

3. Les techniques laser :

- 1979 On dispose de trois types de laser dans ce domaine : le laser Argon le 1^{er} utilisé, le laser KTP, le laser CO2 [9].

Ses avantages sont une diminution du risque de fracture platinaires et l'innocuité pour l'oreille interne avec le contrôle thermique en bout de fibre (système Fibertom™).

- Les dernières innovations sont représentées par les lasers diodes et YAG (thulium et erbium).

4. Le XXI^e siècle : prise en charge génétique :

Au début du XX^e siècle on ne voyait aucun avenir dans la chirurgie de l'étrier. Au début du XXI^e siècle, il serait sans doute imprudent d'élaborer une théorie d'éradication génique de l'affection.

Les études génétiques déjà réalisées et en particulier l'étude de Tomek M.S [10] ont permis de localiser avec précision sur le chromosome 15 q (15 q 25 – q 26) le gène de l'otospongiose. Cette localisation, outre qu'elle renforce ou plutôt confirme le caractère héréditaire de l'affection, ouvre indiscutablement des perspectives de thérapie génique à plus ou moins long terme [10].

II. Rappel anatomique

L'oreille moyenne est une cavité aérienne tripartite comprise entre les trois constituants de l'os temporal . Elle comprend :

- ❖ Le système tympano-ossiculaire qui joue un rôle fondamental dans la transmission
- ❖ La caisse du tympan qui contient les osselets
- ❖ Les cavités mastoïdiennes
- ❖ Un conduit osseux-fibro-cartilagineux qui assure l'aération de la caisse du tympan : la trompe d'Eustache.

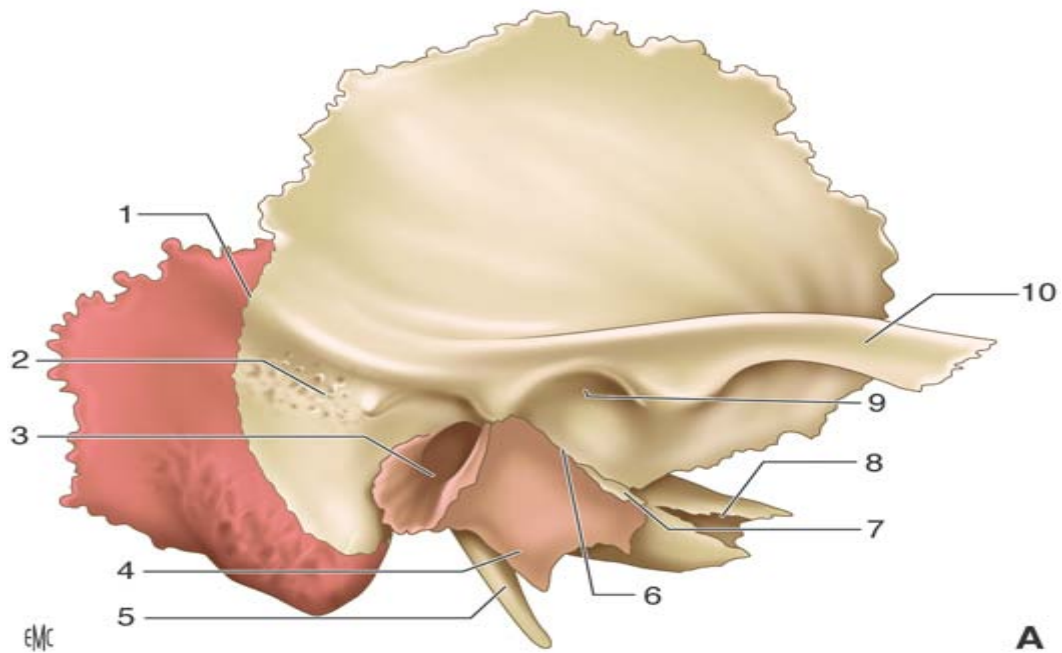


Figure 3 : Vue latérale de l'os temporal droit (A). Les trois portions constitutives de l'os temporal sont représentées selon des couleurs différentes (la partie squameuse en beige, la partie tympanique en rouge clair, la partie pétreuse en rouge foncé). 1. Fissure pétrosquameuse ; 2. épine supraméatique et en arrière zone criblée rétroméatique ; 3. méat acoustique externe ; 4. crête vaginale ; 5. processus styloïde ; 6. fissure pétro-tympano-squameuse (scissure de Glaser) ; 7. prolongement inférieur du tegmen tympani ; 8. canal carotidien ; 9. fosse mandibulaire ; 10. processus zygomatique.

1. Le système tympano-ossiculaire :

Est l'élément principal de l'oreille moyenne. Il représente le rouage essentiel de la transmission sonore. Cet ensemble comprend deux éléments : la membrane tympanique et la chaîne ossiculaire.

1-1 La membrane tympanique :

Elle est constituée de deux segments d'importance inégale : la Pars tensa la plus importante, et la Pars flaccida

a. Pars tensa

C'est une membrane fibreuse, élastique, épaisse, résistante, bien tendue. C'est la membrane tympanique proprement dite.

Elle a la forme d'un entonnoir très évasé, dont le sommet, l'ombilic (umbo) fait un angle de 120°. Elle attire l'ombilic vers le promontoire.

Elle s'insère dans une rainure semi-circulaire: le sillon tympanique.

La membrane est enchâssée dans cette rainure par la périphérie de sa couche fibreuse qui s'épaissit en formant l'anneau fibreux ou bourrelet annulaire (De Gerlach)

b. Pars flaccida Ou Membrane flaccide de Shrapnell

De forme triangulaire dont le sommet inférieur répond à la courte apophyse du marteau.

L'absence classique de couche fibreuse de ce niveau explique la faible résistance et la grande laxité.

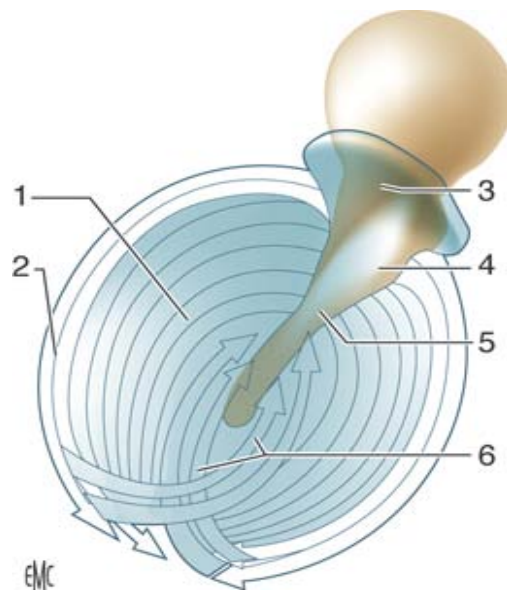
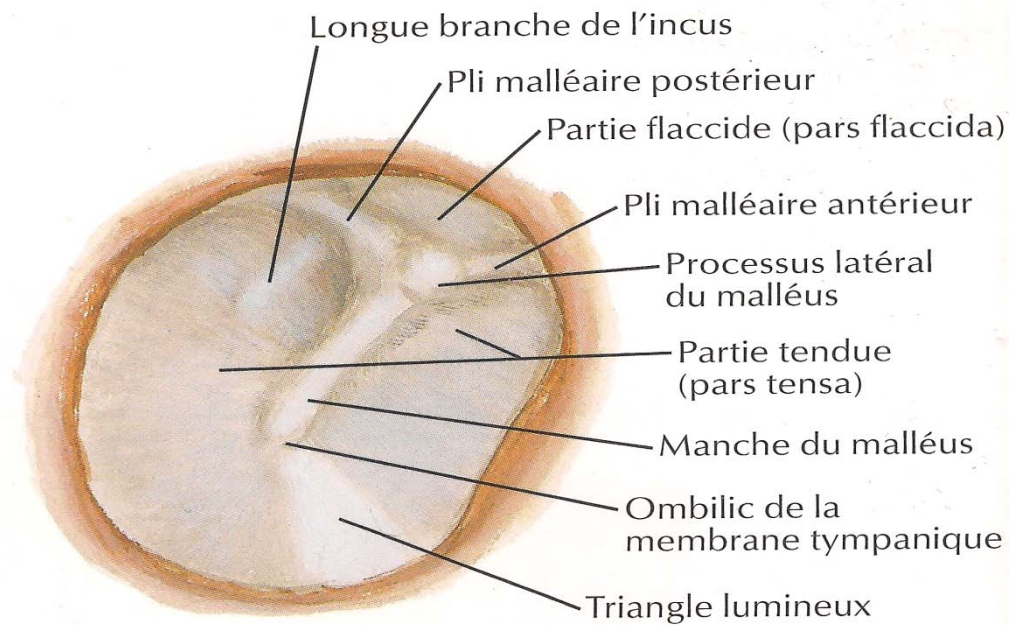


Figure 4 : Orientation des fibres de la membrane tympanique.

1. Pars tensa ; 2. fibres circulaires ; 3. pars flaccida ; 4. processus latéral du marteau ; 5. manche du marteau ; 6. fibres radiées.



**Membrane du tympan droit :
vue otoscopique**

Figure 5: Membrane du tympan droit

1-2 Le système ossiculaire

Le marteau: (ou *malléus*)

Est le plus long, le plus externe et le plus antérieur des 3 osselets.

Il ressemble à une masse avec: Une tête, un col et un manche: qui est inclus dans l'épaisseur de la membrane tympanique, adhérent intimement à la couche fibreuse.

La tête (*caput mallei*) constitue l'extrémité supérieure de l'os et est située au-dessus de la membrane tympanique, dans le récessus épitympanique. De forme ovoïde, elle est volumineuse par rapport au reste de l'osselet.

Le col (*collum mallei*) soutient la tête, est très court et aplati d'avant en arrière. Son bord latéral répond à la pars flaccida et au récessus supérieur de la membrane du tympan. Son bord médial est croisé à angle droit par la corde du tympan qui chevauche le tendon du muscle tenseur du tympan inséré sur ce même bord.

Le manche (*manubrium mallei*) fait suite au col et descend obliquement en bas et en arrière. Tout comme le col, le manche est aplati d'avant en arrière et présente deux faces antérieure et postérieure et deux bords latéral et médial. Son extrémité distale en forme de spatule répond à l'ombilic, zone où le manche est très adhérent à la membrane du tympan.

L'étrier: (ou *stapès*)

C'est l'osselet le plus petit et le plus léger (2 mg). Il est situé dans la fossette de la fenêtre vestibulaire, sous le canal facial, entre l'apophyse lenticulaire de l'enclume et la fenêtre vestibulaire. Sa forme rappelle un étrier de cavalier et il présente une tête, deux branches et une base.

La tête (*caput stapedis*) est de forme quadrilatère (2 mm), et creusée sur sa face latérale d'une cavité glénoïde qui répond à la surface articulaire de l'apophyse lenticulaire. Sa face médiale est en continuité avec les deux branches et présente à ce niveau un étranglement circulaire ou col.

Les branches antérieure et postérieure (*crus anterior* et *posterior*) forment l'arc stapédien, réunissant la tête à la base de l'étrier, et délimitent un espace semi-circulaire parfois comblé par un repli de la muqueuse tympanique, la membrane obturatrice de l'étrier [81]. La face concave des branches est évidée en gouttière. La branche postérieure est la plus longue et la plus épaisse. La branche antérieure est moins incurvée et parfois rectiligne. Leur épaisseur est variable et peut être une gêne lors de la crutotomie dans la chirurgie de l'otospongiose.

La base (*basis stapedis*) est une mince lame osseuse de forme ovale ou réniforme qui épouse parfaitement la fenêtre du vestibule. Sa surface n'est pas plane mais tordue autour de son axe polaire. Legent [11] la compare à une hélice à deux pales, dont la moitié antérieure regarde vers le plancher du vestibule et la moitié postérieure vers la voûte. Sur la face tympanique de la platine court en son milieu et dans sa grande longueur une petite crête osseuse plus ou moins prononcée parfois même absente.

L'enclume: (ou *incus*)

Cet osselet est situé en dedans et en arrière du marteau. Son poids est légèrement supérieur à celui du marteau. On le compare à une molaire ou dent bicuspidée et on lui décrit un corps (couronne) et deux branches (racines).

Le corps (*corpus incudis*) a une forme cuboïde aplatie transversalement. Sa face antérieure, elliptique en forme de selle de cheval, est articulaire, et répond à celle de la tête du marteau.

La branche courte (*crus breve*) est une apophyse conique qui prolonge le corps vers l'arrière. Son grand axe est horizontal et son extrémité postérieure vient se loger dans la fosse de l'enclume.

La branche longue (*crus longum*) est plus longue et plus grêle que la précédente. Sa direction est similaire à celle du manche du marteau et elle fait un angle de 100° avec la *crus breve* [82]. Son extrémité inférieure se coude en angle droit et se termine par un renflement arrondi, le processus lenticulaire (*processus lenticularis*), qui vient s'articuler avec l'étrier. Son refaçonnage sert en cas de transposition de cet osselet dans certaines indications d'ossiculoplastie.

Ces trois osselets sont reliés entre eux par des articulations : L'articulation incudo-malléaire: entre enclume et marteau et l'articulation incudo-stapédienne: entre enclume et étrier et Syndesmose tympanostapédienne.

L'ensemble recouvert par la muqueuse de la caisse, forme une chaîne qui traverse la caisse du tympan, de la membrane tympanique à la fenêtre ovale. La statique ossiculaire est assurée par un appareil ligamentaire. La dynamique de la chaîne est commandée par deux muscles tympaniques : le muscle tenseur du marteau et le muscle de l'étrier. Le premier muscle attire le manche du marteau vers l'intérieur dans une direction perpendiculaire à l'axe de rotation du bloc marteau-enclume, et accroît ainsi la tension du tympan et tend à enfoncer la platine de l'étrier dans la fenêtre ovale. Le deuxième muscle est le muscle protecteur de l'oreille interne

puisque sa contraction sous l'effet d'un bruit de forte intensité va empêcher la pénétration de la platine de l'étrier dans la fenêtrée ovale et ainsi la mobilisation des liquides endolabyrinthiques .

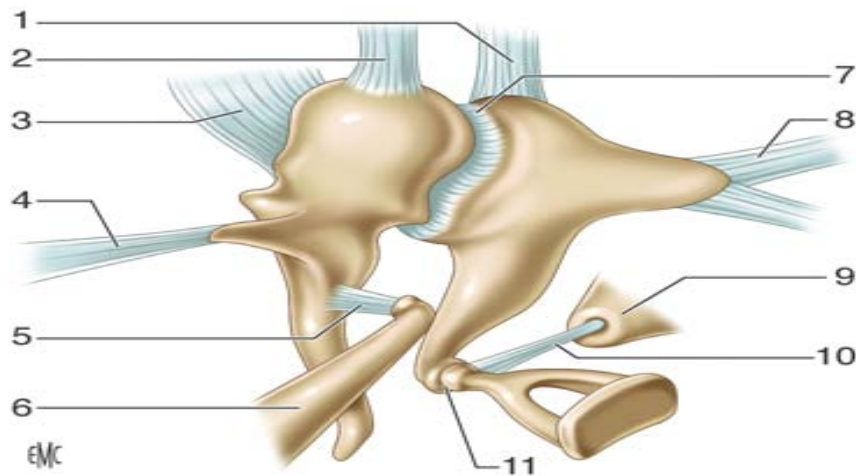


Figure 6 : Articulations des osselets, muscles et ligaments.

1. Ligament supérieur de l'enclume ; 2. ligament supérieur du marteau ; 3. ligament latéral du marteau ; 4. ligament antérieur du marteau ; 5. tendon du muscle tenseur du tympan ; 6. muscle tenseur du tympan à l'intérieur de son canal ; 7. articulation incudomalléaire ; 8. ligament postérieur de l'enclume ; 9. éminence pyramidale ; 10. tendon du muscle de l'étrier ; 11. articulation incudostapédienne.

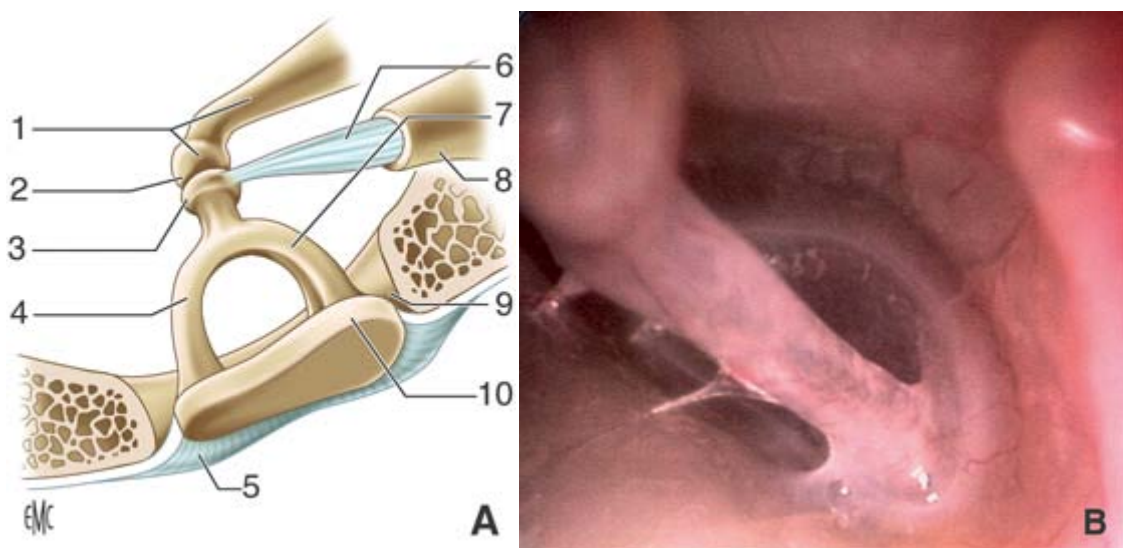


Figure 7 : A. Étrier dans la fossette de la fenêtrée vestibulaire.

1. Branche longue et processus lenticulaire de l'enclume ; 2. articulation incudostapédienne ; 3. tête ; 4. branche antérieure ; 5. ligament annulaire ; 6. tendon du muscle stapédien ; 7. branche postérieure ; 8. éminence pyramidale ; 9. fossette de la fenêtrée vestibulaire ; 10. base.
B. Vue endoscopique étrier optique 0° d'angle oreille gauche.

2. la caisse du tympan

La caisse du tympan se présente comme une cavité parallélipédique irrégulière à six faces. Cinq de ses faces sont osseuses et la sixième est en grande partie membraneuse, composée par le tympan.

Cette cavité aérienne contient les osselets de l'ouïe et leurs annexes (articulations, ligaments, muscles) et est tapissée par une muqueuse de type aérien.

Il convient de décrire les six parois de la caisse

- * La paroi externe ou myringienne
- * La paroi interne ou labyrinthique: divise en 2 étages
 - L'étage supérieur ou attical: avec
 - L'attique postérieure: marquée par la saillie du canal semi- circulaire latéral et surplombe de 1 mm la partie postérieure de la 2^{ème} portion du canal facial. Cette saillie contient l'ampoule du CSE: C'est un repère chirurgical important.
 - La région de l'attique antérieur
 - L'étage inférieur ou atrium: il est marqué par:
 - le promontoire: C'est le centre de la paroi
 - la fenêtre ronde ou fenêtre cochléaire
 - la fenêtre ovale ou fenêtre vestibulaire (la platine de l'étrier obture la fenêtre ovale)
 - le sinus tympani: c'est une dépression de la paroi interne située en arrière du promontoire
- * La paroi antérieure: Présente à sa partie supérieure l'orifice tubaire
- * La paroi postérieure (ou mastoïdienne) qui répond en haut à l'antre mastoïdien et en bas au massif du facial.
- * La paroi supérieure ou tegmen tympani: qui répond aux méninges et au 3^{ème} et 4^{ème} circonvolution temporales.

- * La paroi inférieure ou jugulaire : Cette paroi peut être parfois déhiscente. Dans quelques cas exceptionnels on peut observer une procidence de la jugulaire dans la caisse.

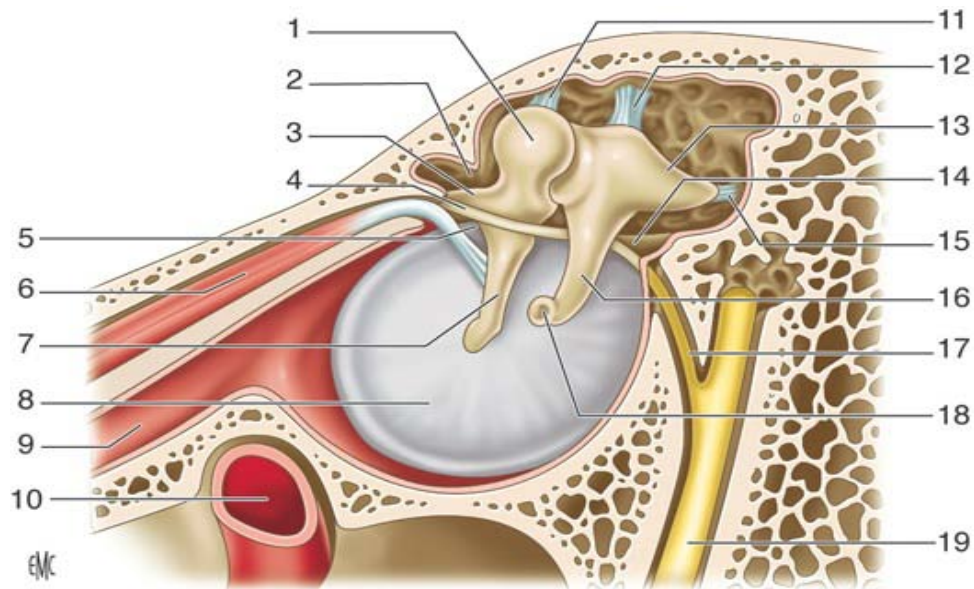


Figure 8 : Paroi médiale ou latérale de la caisse du tympan. Le marteau et l'enclume sont laissés en place et masquent la partie cupulaire de la partie tympanique de l'os temporal.

1. Tête du marteau ; 2. récessus épitympanique ; 3. processus antérieur du marteau ; 4. corde du tympan ; 5. pli malléaire antérieur ; 6. muscle tenseur du tympan ; 7. branche du marteau ; 8. membrane tympanique (pars tensa) ; 9. trompe auditive (trompe d'Eustache) ; 10. artère carotide interne ; 11. ligament supérieur du marteau ; 12. ligament supérieur de l'incus ; 13. branche courte de l'incus ; 14. pli malléaire postérieur ; 15. ligament postérieur de l'incus ; 16. branche longue de l'incus ; 17. corde du tympan ; 18. processus lenticulaire de l'incus ; 19. nerf facial (VII)

3. les cavités mastoïdiennes

Elles sont constituées de cellules aérifères creusées à l'intérieur de la portion mastoïdienne de l'os temporal. De volume et de taille très variables, on distingue dans tous les cas une cellule plus grande et de localisation anatomique constante, l'antrum mastoïdien (antrum mastoideum), tout autour duquel sont disposées les cellules mastoïdiennes (cellulae mastoideae).

Le développement de ces cellules mastoïdiennes est conditionné en grande partie par la pneumatisation de l'os temporal, variable selon les individus, et susceptible d'être elle-même altérée par un processus pathologique local. On distingue plusieurs types de structures mastoïdiennes :

- * Pneumatique : les cellules mastoïdiennes sont nombreuses et les annexes mastoïdiennes peuvent constituer une vaste cavité aérienne ;
- * Diploïque : les cellules mastoïdiennes sont étroites et spongieuses ;
- * Mixte (pneumatique et diploïque) : cette situation serait la plus fréquente selon Legent [11] ;
- * Eburnée : le système cellulaire mastoïdien est réduit à l'antré. Un phénomène inflammatoire chronique est responsable de cette sclérose avec constitution d'un os dense comme l'ivoire à la place des cellules aériennes.

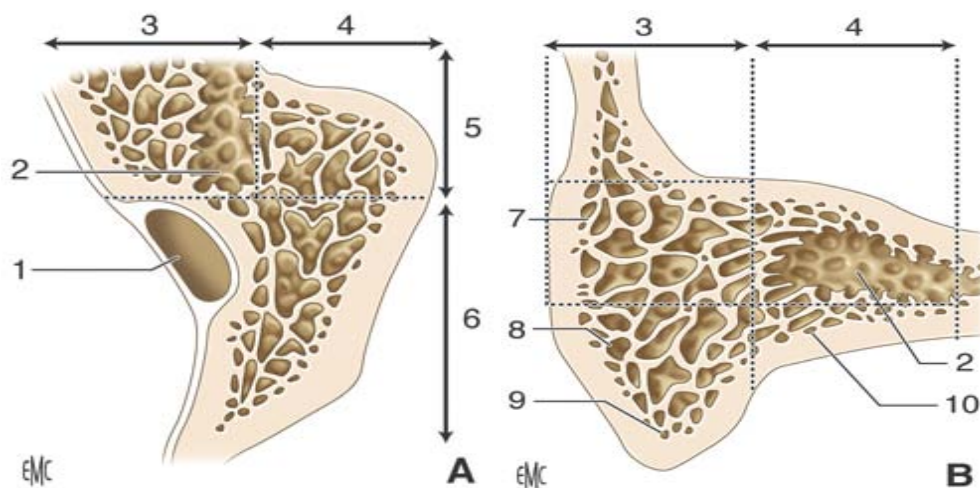


Figure 9: Systématisation des annexes mastoïdiennes.

A. Coupe schématisée horizontale des annexes mastoïdiennes passant par l'antré.

B. Coupe schématisée frontale passant au niveau du groupe antérieur des cellules mastoïdiennes. 1. Sinus latéral ; 2. cellule antrale ; 3. colonne profonde du groupe antérieur des cellules mastoïdiennes ; 4. colonne superficielle du groupe antérieur des cellules mastoïdiennes ; 5. groupe antérieur des cellules mastoïdiennes ; 6. groupe postérieur des cellules mastoïdiennes ; 7. cellules périantrales superficielles ; 8. cellules sous-antrales superficielles ; 9. cellules de la pointe mastoïdienne ; 10. cellules sous-antrales profondes.

4. la trompe d'eustache :

La trompe auditive qui relie la paroi antérieure de la caisse du tympan à la paroi latérale du rhinopharynx est formée par la réunion de deux structures de natures différentes .Son segment postérolatéral, creusé dans la partie inférieure de l'os temporal, constitue la partie osseuse de la trompe auditive (pars ossea tubae auditivae). Son segment antéromédial, plus long, appartient au pharynx, et constitue la partie cartilagineuse de la trompe auditive (pars cartilaginea tubae auditivae).

Ces deux portions ont toutes les deux la forme d'un cornet aplati dans le sens transversal, et se réunissent par leurs sommets tronqués au niveau de l'isthme de la trompe auditive (isthmus tubae auditivae).

La longueur totale de la trompe varie de 31 à 38 mm. La portion osseuse mesure 11 à 12 mm, tandis que la portion cartilagineuse mesure 24 à 25 mm en moyenne

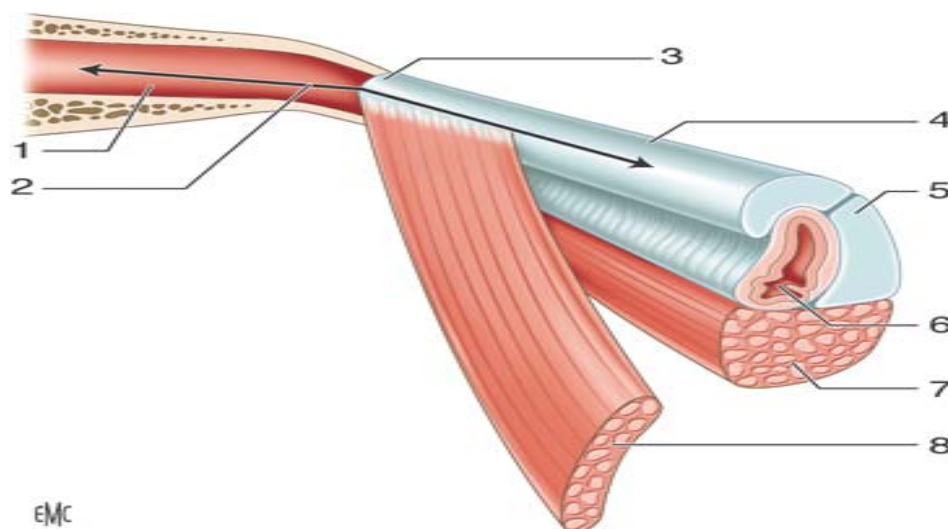


Figure 10 ; Vue schématique de la trompe auditive

1. Partie osseuse de la trompe auditive ; 2. orifice tympanique de la trompe auditive ; 3. isthme de la trompe auditive ; 4. partie cartilagineuse de la trompe auditive ; 5. cartilage tubaire ; 6. orifice pharyngien de la trompe auditive ; 7. muscle élévateur du voile du palais ; 8. muscle tenseur du voile du palais.

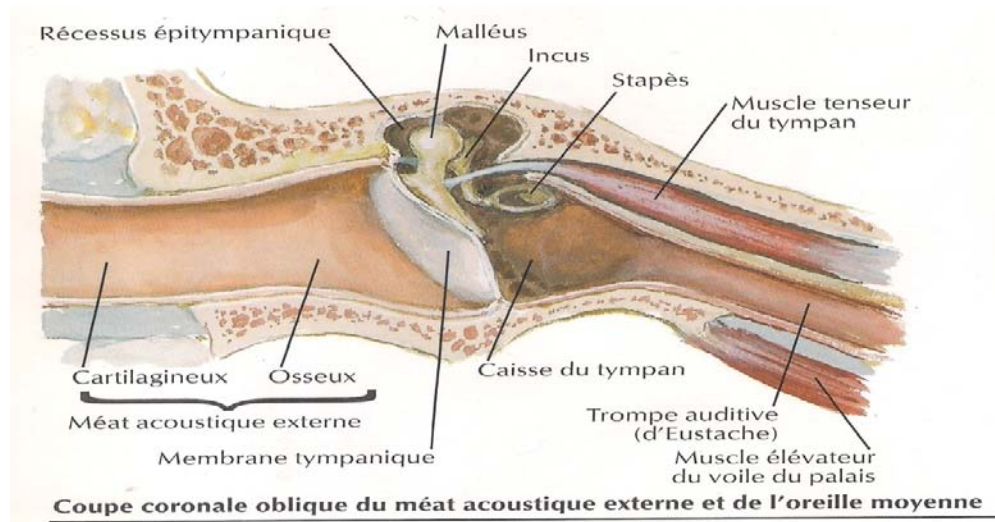


Figure 11 :

III. RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

L'otospongiose est une dysplasie osseuse primitive limitée à l'os temporal humain et atteignant la capsule otique. Plusieurs types de lésions coexistent et sont responsables des symptômes. La diversité des lésions, tant en taille qu'en topographie, coïncide avec la variabilité de l'hypoacousie, qui peut être transmissionnelle, de perception ou encore mixte et varier d'une surdité légère à la cophose.

1. Rappel embryonnaire :

La placode otique ectodermique s'individualise de chaque côté du rhombencéphale vers le 22^e jour de vie embryonnaire. La placode s'invagine ensuite pour former la vésicule otique, qui donnera les organes vestibulaires et cochléaires. La capsule dérive du mésenchyme entourant la vésicule otique. Ce mésenchyme commence une transformation cartilagineuse lors de la 8^e semaine de vie embryonnaire. La capsule cartilagineuse grandit jusqu'à la 16^e semaine (où elle atteint sa taille adulte), date à laquelle un processus de résorption du cartilage et d'ossification apparaît. Cette ossification se fait par fusion de 14 centres d'ossification.

Des foyers cartilagineux persistent durant la vie adulte. Ils peuvent être le siège d'une ossification secondaire pathologique. D'après Bast et Anson [12], ces foyers siègent dans sept régions :

- la fissula ante fenestram ;
- la fissula post fenestram ;
- la couche enchondrale de la capsule otique ;
- la fenêtre ronde ;
- les canaux semi-circulaires ;
- la suture pétrosquameuse ;
- la base de l'apophyse styloïde.

La capsule otique comporte trois couches osseuses :

- ❖ La couche interne, ou endostale, est très fine et garde la même structure au cours du temps.
- ❖ La couche moyenne, ou enchondrale, renferme des foyers résiduels cartilagineux. Des ostéoblastes déposent du tissu osseux dans ces lacunes, formant des « globuli ossei », retrouvés tout au long de la vie.
- ❖ La couche externe, ou périostale, est composée d'os membranaire et permet la croissance de la capsule lors de l'embryogenèse.

2. Description des lésions :

2-1 Etude macroscopique :

L'étude macroscopique individualise schématiquement deux genres de foyers otospongieux :

- Les récents ou stade actif, de couleur blanchâtre, de consistance friable, saignant au contact et très hétérogènes ;
- Les plus évolués ou stade inactif, par opposition d'apparence blanc ivoire, plus durs, moins hémorragiques et plus homogènes [9].

2-2 Etude microscopique :

Les lésions sont polymorphes et associent à divers degrés os spongieux, plages de fibrose et de sclérose. Les foyers précoces sont le siège d'une ostéolyse avec des ostéocytes et des ostéoclastes nombreux. On trouve également des espaces médullaires et vasculaires abondants au contraire de l'os normal qui est paucicellulaire et relativement avasculaire. L'ensemble donne un os de type spongieux. Les foyers anciens sont le siège d'une reconstruction osseuse accomplie par des ostéoblastes qui produisent un os très minéralisé, d'aspect sclérotique. La diffusion des lésions se fait au travers de l'os sain le long de vaisseaux sanguins.

La fixation stapédienne débute par une calcification du ligament annulaire établissant un pont entre la platine et le foyer otospongieux de la fenêtré vestibulaire. Celui-ci est le plus souvent issu de la fissula ante fenestram, zone fibro-cartilagineuse en avant de la fenêtré vestibulaire, mais peut aussi provenir de la partie postérieure et s'étendre à la platine par le ligament annulaire postérieur. Puis la lésion se répand jusqu'à détruire tout le ligament annulaire (platine pavée), voire atteindre le centre de la platine (platine solide). On peut également constater une fixation bipolaire avec deux foyers antérieur et postérieur laissant le centre de la platine indemne. A contrario, la lésion est parfois uniquement platinaire, sans fixation associée de l'étrier.

Enfin, une atteinte cochléaire, pouvant être isolée, est parfois retrouvée ; en cas de lésion très active, la destruction de l'endoste engendre une ostéoformation dans le tour basal de la cochlée.

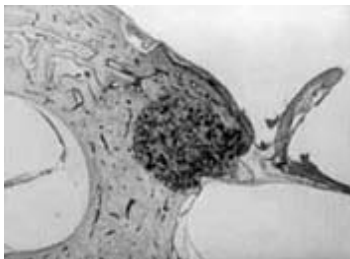


Figure 12 : Foyer otospongieux développé au niveau de la fissula ante fenestram, bloquant la partie antérieure de la platine. Lésion active, riche en cellules.

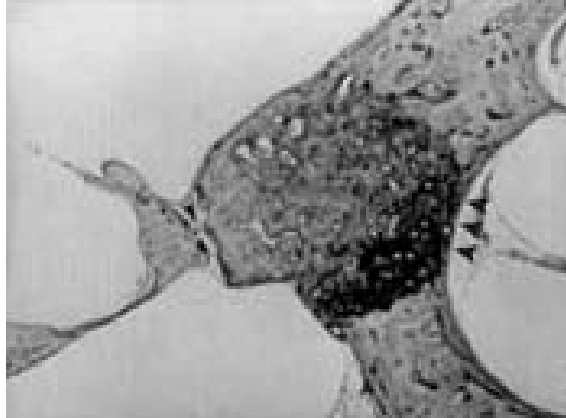


Figure 13 : Foyer otospongieux plus ancien, associant lésions à type de fibrose et de sclérose.
Les flèches indiquent les zones où l'endoste cochléaire a été envahi.

2-3 Microscopie électronique :

La lésion initiale essentielle semble être, selon Lim ^[13], une déminéralisation de la substance fondamentale et du collagène . La lésion progresse par fusion des microfoyers (inférieurs à 10 µm). Il existe une désorganisation des fibres de collagène , provoquant la disparition de l'aspect classique strié ^[14]. Le caractère hyperminéralisé du second stade, évoqué par la microscopie optique, n'est pas confirmé en microscopie électronique ^[13]. La microscopie électronique a permis d'évoquer le rôle de certaines enzymes dans cette pathologie. Dès 1969, Chevance et al ^[15] ont visualisé des lysosomes dans les foyers « actifs ». La preuve d'une intense activité enzymatique est le point de départ de l'hypothèse étiopathogénique la plus intéressante.

IV. Physiologie de l'audition

Les atteintes auditives sont classiquement divisées en surdités de transmission et surdités de perception (ou neurosensorielles). La physiologie de l'audition peut être abordée en fonction de ces deux entités ^[58 ,59].

1. Appareil de transmission

Il est constitué par l'oreille externe et l'oreille moyenne.

Oreille externe joue un rôle modéré dans l'audition : localisation des sons et amplification (principe du cornet acoustique).

Oreille moyenne : joue un rôle essentiel dans l'audition : transmission des sons à l'oreille interne, protection de l'oreille interne contre les agressions sonores.

1-1 Transmission des sons à l'oreille interne

Les vibrations sonores sont transmises à l'oreille interne grâce au système tympano-ossiculaire. L'onde sonore arrivant contre le tympan entraîne une vibration de cette structure, provoquant un déplacement du marteau qui se transmet à l'enclume puis à l'étrier. L'étrier, par l'intermédiaire de sa platine, va lui-même s'enfoncer dans le labyrinthe et mettre en mouvement le liquide périlymphatique.

Donc le rôle de l'oreille moyenne est de transformer les vibrations aériennes arrivant contre la membrane tympanique en variation de pression dans les compartiments liquidiens de l'oreille interne ; Cette transformation est capitale car la différence d'impédance entre l'air et le liquide labyrinthique ne permettrait pas au son d'être transmis efficacement aux cellules ciliées de l'organe spiral. L'oreille moyenne amplifie environ 22 fois la pression acoustique transmise dans l'oreille interne soit un gain environ 30 décibels .Ce gain est obtenu par l'action concomitante de deux forces anatomique :

- La différence de surface entre la membrane du tympan et la base du stapes (rapport d'environ de 20)
- L'effet de levier de l'ensemble de la chaîne ossiculaire

1-2 Protection cochléaire

Lors d'une stimulation acoustique de forte intensité, le système d'amplification de l'oreille moyenne va être partiellement neutralisé, grâce à la mise en jeu du réflexe acoustique ou réflexe stapédien.

Le réflexe stapédien est dû à la contraction du muscle de l'étrier, qui va rigidifier le système tympano-ossiculaire et protéger ainsi l'oreille interne contre le traumatisme sonore. Il

s'agit d'un réflexe polysynaptique dont la voie afférente est le nerf auditif et la voie efférente le nerf facial. Ce réflexe est bilatéral, c'est-à-dire que la stimulation d'une oreille déclenche le réflexe stapédien des deux côtés. Le réflexe stapédien survient à partir d'une intensité de stimulation de 80 dB au-dessus du seuil auditif du patient. L'intensité la plus faible permettant de déclencher le réflexe stapédien est appelée seuil du réflexe stapédien. La latence d'apparition du réflexe stapédien (20 à 40 ms) explique qu'un son fort ayant une attaque rapide puisse entraîner un traumatisme sonore.

2. Appareil de perception

Il est représenté par la cochlée, le nerf auditif (VIII) et les voies auditives centrales.

L'appareil de perception joue plusieurs rôles : transformation de l'énergie mécanique sonore en énergie électrique (phénomène de transduction), codage des signaux électriques permettant de reconnaître les caractères de fréquence et d'intensité du son, transmission des informations aux structures centrales.

Les mouvements des liquides labyrinthiques, induits par le déplacement du système tympano-ossiculaire, entraînent une dépolarisation des cellules ciliées internes (CCI), conduisant à la genèse d'un potentiel d'action, responsable de l'innervation des fibres du nerf auditif. Le message est ensuite véhiculé, après différents relais centraux, au cortex auditif temporal.

Il existe pour la fréquence des sons une tonotopie cochléaire : chaque CCI est sensible à une fréquence donnée. Cette tonotopie se retrouve à tous les niveaux des voies auditives.

V. RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE

L'étude anatomopathologique d'os temporaux humains atteints d'otospongiose retrouve deux types de lésions qui correspondent à deux stades évolutifs de la maladie. L'élément initiateur de la pathologie semble être une modification de l'équilibre local de l'ostéogenèse. En

effet dans la capsule otique normale, ainsi que dans les tissus mous de la cochlée, on trouve des niveaux élevés d'expression d'ostéoprotégérine, molécule qui inhibe le remodelage osseux [16]. Une perturbation de la synthèse de cette protéine induirait une réaction inflammatoire locale, médiée notamment par le *tumor necrosis factor alpha* (TNF- α) [17], à l'origine de la première phase de la maladie : une résorption osseuse. Celle-ci serait accomplie par des ostéoclastes embryonnaires quiescents CD51/61 [18] activés par un facteur déclenchant environnemental. La seconde étape correspondant au second type de lésion histologique serait une phase cicatricielle engendrant des foyers d'ostéocondensation au niveau des zones d'ostéolyses initiales. La symptomatologie de l'otospongiose résulte de la localisation de ces foyers de reconstruction osseuse.

Si les premières explications moléculaires et biochimiques commencent à apparaître, il reste à en découvrir le facteur déclenchant. D'autres pistes de recherche biomoléculaires existent et concernent l'ostéo-immunologie et l'étude de l'angiogenèse au niveau de la capsule otique.

VI. Etiopathogénie

L'otospongiose est une maladie multifactorielle survenant sur un terrain génétique. L'épidémiologie permet de suspecter les principales hypothèses étiologiques : le caractère familial et ethnique de la maladie ainsi que la prépondérance féminine ont été les premiers indices en faveur d'une cause génétique et d'une origine hormonale. Mais d'autres étiologies semblent importantes à prendre en compte comme le virus de la rougeole et des processus auto-immuns, étant donné leurs implications thérapeutiques potentielles.

1. Génétique

Un facteur génétique a été depuis longtemps évoqué en raison de l'aspect familial et de la répartition raciale de l'otospongiose. L'otospongiose est statistiquement associée aux groupes

human leukocyte antigen (HLA) A3, A9, A11 et B13 [30]. Les formes familiales sont particulièrement intriquées avec les groupes HLA A9 et A11. Il s'agit d'une pathologie au mode de transmission autosomique dominant avec une pénétrance évaluée à 40 % [31]. On connaît à ce jour six loci (OTSC 1, 2, 3, 4, 5 et 7) impliqués dans l'otospongiose et respectivement situés sur les chromosomes 15q, 7q, 6p, 16q, 3q et 6q [31]. Le locus OTSC 3 couvre la région des gènes codant le système HLA [31]. OTSC 2 est très fréquent dans les populations européennes occidentales avec approximativement un quart des cas [32].

Aucun gène situé sur ces loci n'a pour l'instant pu être identifié. L'existence de loci multiples démontre pourtant l'hétérogénéité génétique de la maladie et concorde avec les différentes formes de l'otospongiose. La pénétrance incomplète rend compte de l'importance des facteurs environnementaux dans l'expression clinique de la maladie. D'autre part, certaines anomalies du collagène sont connues dans des cas familiaux d'otospongiose. Des mutations du gène COL1A1, codant le collagène de type I, ont été détectées dans une famille d'origine caucasienne. Ceci rapproche l'otospongiose de l'ostéogenèse imparfaite. Par ailleurs, il existe des homologies dans le polymorphisme affectant le premier intron du gène COL1A1 entre l'otospongiose et l'ostéoporose [33]. La génétique permet ainsi d'envisager que les progrès thérapeutiques réalisés dans le domaine de l'ostéoporose puissent bénéficier à l'otospongiose.

En pratique, devant une otospongiose, on ne doit cependant pas réaliser de conseil génétique ni d'audiogramme systématique. La démarche consiste à rechercher des signes fonctionnels dans la famille du sujet index et le cas échéant à poursuivre les investigations habituelles devant une suspicion clinique d'otospongiose.

2. Facteurs endocriniens :

2.1. Estrogènes

La prépondérance féminine clinique de l'otospongiose a suggéré la possibilité d'un facteur hormonal comme élément initiateur ou aggravant dans l'histoire naturelle de la maladie.

Ainsi, les estrogènes ont été désignés responsables du sex-ratio en faveur des femmes, notamment en raison des poussées évolutives des symptômes décrites lors ou au décours d'une grossesse. Cependant, les dernières études ne mettent pas en évidence de relation causale. En effet, en 2005, Lippy [34] a comparé 47 nullipares et 47 mères, toutes opérées pour otospongiose. Aucune corrélation n'est retrouvée entre l'importance de la perte auditive, le nombre d'enfants et la pratique ou non de l'allaitement.

De cette manière, la différence d'incidence de l'otospongiose dans les sexes masculin et féminin n'est pas expliquée par les épisodes de forte imprégnation estrogénique représentés par la grossesse et l'allaitement. Une hypothèse éclaire néanmoins le lien entre estrogènes et otospongiose : l'hyperprolactinémie induite par les estrogènes pourrait inhiber la protection osseuse due à l'ostéoprotégérine en diminuant son niveau d'expression [35].

Au final, les données actuelles de la littérature ne permettent pas de contre-indiquer une grossesse ou un traitement estrogénique chez une patiente atteinte d'otospongiose.

2.2. Hormone parathyroïdienne

Des théories concernant des troubles de la réponse cellulaire à l'hormone parathyroïdienne ont été avancées pour expliquer des anomalies de l'ostéosynthèse au niveau de la capsule otique. Au niveau des cellules otospongieuses, il y aurait une anomalie du récepteur de la parathormone, résultant en une désensibilisation et une atténuation du signal [23].

3. Facteurs infectieux :

3.1. Rougeole

Depuis deux décennies, le rôle du virus de la rougeole dans la pathogénie de l'otospongiose est évoqué. En 1987, Arnold et Friedmann [36] recherchent une étiologie virale à l'otospongiose à l'instar du paramyxovirus dans la maladie de Paget. Ils soumettent alors les virus de la rougeole et de la rubéole comme possibles pathogènes. McKenna [37] poursuit dans cette voie et retrouve, en 1996, de l'acide ribonucléique (ARN) viral morbilleux dans huit os

temporaux sur 11 échantillons de rochers sur lesquels l'otospongiose est prouvée histologiquement, tandis que neuf spécimens contrôles sont négatifs quant à la recherche du génome de la rougeole. Le virus de la rougeole pourrait aussi expliquer en partie l'atteinte plus fréquente des femmes. En effet, le taux de létalité de la rougeole est plus élevé chez les femmes [38], ce qui suggère une susceptibilité féminine plus importante vis-à-vis de l'infection morbilleuse.

L'impact de la vaccination antirougeole apporte un argument supplémentaire pour la causalité du lien entre la rougeole et l'otospongiose. Effectivement, aux États-Unis [39] et en Allemagne [40], on note une diminution du nombre de chirurgies platinaires et une augmentation de l'âge moyen au diagnostic depuis la généralisation de la vaccination antimorbilleuse.

Le Russe Lolov [41] a mis en évidence une différence renforçant la relation rougeole-otospongiose. Les patients atteints présentent ainsi une activité sérique d'immunoglobulines antirougeole significativement plus faible que les sujets indemnes d'otospongiose. Cette constatation ne permet pas de savoir si cette réponse humorale moindre est la cause ou la conséquence d'une infection morbilleuse localisée à la capsule otique.

Pour mesurer l'importance étiologique du virus de la rougeole, il est intéressant de se pencher sur les travaux du polonais Karosi qui retrouve, sur une série de plus de 200 platines otospongieuses, environ deux tiers de prélèvements contenant de l'ARN viral morbilleux [18].

Si l'association entre otospongiose et virus de la rougeole semble bien réelle, il reste à déterminer par quel mécanisme le virus induirait des lésions otospongieuses. Une inflammation locale et une activation d'ostéoclastes pourraient être responsables.

3.2. Candidose :

Quaranta et al [42] ont retrouvé, lors d'une étude histopathologique systématique sur six étrières de six sujets opérés, une atteinte à candidose dans tous les cas. Il s'agirait non pas d'un facteur étiologique putatif, mais plutôt d'une infection concomitante favorisée par des traitements antibiotiques et corticoïdes répétés.

4. Auto-immunité

Cette piste étiologique a été évoquée suite à la mise en évidence, chez certains individus otospongieux, d'anticorps anticollagène de type II [43]. Cependant, ces autoanticorps ne seraient pas l'élément initiateur de la maladie, mais plutôt un facteur d'entretien de l'inflammation.

Une hypothèse associe par ailleurs auto-immunité et infection virale par le biais d'une similitude antigénique entre la capsule otique et le virus de la rougeole à l'origine d'une auto-immunisation sans aucune preuve à l'heure actuelle.

VII. Pathogénie

L'hypothèse actuellement la mieux étudiée est celle d'un ou de plusieurs troubles enzymatiques. Le rôle de certaines enzymes lysosomales (trypsine, stromélysine, phosphatase...) semble important pendant la première phase de la maladie (phase de dépolymérisation). Différentes études ont retrouvé une augmentation d'activité de ces enzymes dans l'os otospongieux, ou dans les liquides périlymphatiques de patients. D'après Causse ^[60], l' α -1-antitrypsine et l' α -2-macroglobuline jouent un rôle protecteur vis-à-vis de l'oreille interne. En revanche, la trypsine aurait un rôle néfaste. α -1-antitrypsine inhiberait la fraction de trypsine laissée libre, la majorité ayant été fixée par l' α -2-microglobuline. Une augmentation de l'activité de deux enzymes, les cathepsines B et D, a été mise en évidence par Ribari . Ces enzymes sont d'origine ostéoblastique. Les ostéoblastes ne sont pas uniquement impliqués dans le processus de formation osseuse, mais également dans le processus de résorption. Pour Mac Phee ^[61] il existe un défaut d'expression de la procollagénase, la prostromélysine, et de l'inhibiteur de la métalloprotéase. Ce déficit témoigne d'un trouble du métabolisme de la matrice du tissu conjonctif.

RESUMES

A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork and flourishes at the top, bottom, and sides. The word "RESUMES" is centered within the frame in a bold, italicized, serif typeface.

Résumé

L'otospongiose est une maladie caractérisée par une ostéodystrophie de la capsule otique. Elle est plus fréquente dans la race blanche et à prédominance féminine. Nous rapportons une étude rétrospective concernant 36 cas d'otospongiose colligée au service d'Oto-rhino-laryngologie de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech, entre Janvier 2008 et Décembre 2011. La moyenne d'âge de leur survenue était de 38 ans avec une nette prédominance masculine (77%). Il relève de notre étude un retard diagnostique (stades audiométriques II et III). Le diagnostic d'otospongiose est le plus souvent simple, très fortement suspecté dès la première consultation devant l'existence d'une surdité de transmission à tympan normal qui constitue le signe de découverte le plus fréquent dans notre série (100%), accompagnée parfois d'acouphènes (41%). L'existence d'antécédents familiaux de la maladie (33,33%). L'audiométrie tonale liminaire et la tympanométrie réalisées chez tous nos patients (100%) confirment le diagnostic dans la majorité des cas. La tomodensitométrie, non obligatoire, reste indispensable pour le diagnostic différentiel et surtout de prévoir les difficultés opératoires ainsi que les éventuelles associations pathologiques. Sur le plan thérapeutique, tous les patients ont subi une intervention chirurgicale comportant soit une platinectomie (partielle ou totale) dans 83% ou une platinotomie. L'évolution a été satisfaisante dans l'ensemble hormis la survenue d'un cas de fistule périlymphatique, la persistance des acouphènes chez six patients, surdité de transmission chez trois patients.

Abstract

Otosclerosis is a disease characterized by bone disease of the otic capsule. It is mostly common amongst the white race and it has a feminine predominance. We report a retrospective study concerning 36 cases of otosclerosis collated in the *Otolaryngology department* at the Military Avicenna Hospital in Marrakech, between January 2008 and December 2011. The average age of the onset was 38 years with a male predominance (77%). There is a diagnosis delay in our study (audiometric stages II and III). The diagnosis of otosclerosis is usually simple, strongly suspected from the first consultation on the existence of deafness to normal eardrum which is the sign of the most common findings in our series (100%), sometimes accompanied tinnitus (41%). The existence of a family history of the disease (33.33%). Audiometry tone threshold and tympanometry performed in all patients (100%) confirm the diagnosis in most cases. *tomodensitometry*, not obligatory, remains essential for the differential diagnosis and especially to predict surgical and possible pathological associations difficulties. On the therapeutic level, all patients underwent surgery with either a stapedectomy (partial or total) in 83% or stapedotomy. The evolution was satisfactory in all except the occurrence of an event of perilymphatic fistula, persistence of tinnitus in six patients, with a hearing loss for three patients.

ملخص

يتميز مرض تصلب الأذن بضمور في كبسولتها، و هو أكثر انتشارا لدى السلالة البيضاء و بين فئة الإرث. لقد قمنا بدراسة استرجاعية تهم 36 حالة مصابة بهذا الداء و نزيلة قسم أمراض الأنف و الأذن و الحنجرة بالمستشفى العسكري ابن سينا بمراكش، في الفترة الممتدة ما بين يناير 2008 و دجنبر 2011. يبلغ متوسط أعمار المرضى 38 سنة مع هيمنة فئة الذكور (77%). لقد بينت الدراسة تأخرا في التشخيص (المرحلة 2 و 3 على مستوى المقياس السمعي). يعد تشخيص المرض أمرا بسيطا، يتم طرحه بقوة خلال أول معاينة، أمام وجود صمم انتقالي مع سلامة غشاء طبلة الأذن و الذي يعد أكثر علامة تكشف الداء لدى مرضانا (100%) و الذي يكون مرفوقا أحيانا بطنين (41%). تم إيجاد حالات مماثلة بين أفراد العائلة لدى 33,33% من المرضى . لقد تم إجراء قياس للسمع مع عتبة الجهد و للطبل لدى جميع المرضى (100%) للذان أمكنا من تشخيص المرض في معظم الحالات. يعتبر التصوير المقطعي وسيلة غير ضرورية في التشخيص و لكن تبقى مهمة للتشخيص التفريقي و خصوصا لترقب الصعوبات الجراحية و الأمراض المترابطة. على المستوى العلاجي، جميع المرضى خضعوا لعملية جراحية، إما بالإستئصال الركابي (الجزئي أو الكلي) لدى 83% من الحالات أو الفتح الركابي. المتابعة كانت مرضية لدى جميع المرضى ما عدا وقوع حالة تسرب لمفاوي، إستمرار الطنين لدى 6 مرضى و الصمم الإنتقالي لدى 3 مرضى.

BIBLIOGRAPHIE

A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork and flourishes at the top and bottom. The word "BIBLIOGRAPHIE" is centered within the frame in a bold, italicized, serif typeface.

1. **TROTOUX. J.**
Un siècle d'otospongiose ou "le siècle" de l'otospongiose ?
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2000, 117, 4, p 226-231
2. **House H.P.**
The evolution of otosclerosis surgery *Otolaryngol. Clin. North Am.* 1993 ; 26 : 323-333
3. **Albrecht W.**
Über der Vererbung der hereditären Labyrinth-Schwerhörigkeit und der Otosclerose *Arch Ohrenheilk Nas Kehlkopfheilk* 1922 ; 11 : 244-251
4. **von Troeltsch A.F.**
Lehrbuch der Ohrenheilkunde Leipzig: Vogel (1881).
5. **Mudry A. Adam**
Politzer (1835-1920) and the description of otosclerosis *Otol. Neurotol.* 2006 ; 27 : 276-281
6. **Shin Y**
Surdités de transmission à tympan normal : à propos de 505 cas.
[thèse médecine], Toulouse 2, 1999.
7. **Haüsler R.**
General history of stapedectomy *Adv. Otorhinolaryngol.* 2007 ; 65 : 1-5
8. **Shea J.J. Jr.**
A personal history of stapedectomy *Am. J. Otol.* 1998 ; 10 (suppl5) : S2-S1
9. **J.-M. Thomassin, M. Collin, A. Bailhache, P. Dessi, F. Rodriguez, A. Varoquaux.**
Otospongiose.
EMC – Oto-rhino-laryngologie 2010:1-15 [Article 20-195-A-10].
10. **MICHAEL S, TOMEK, MATTHEW R, BROWN, SABITHA R.**
Localization of a gene for otosclerosis to chromosome 15 q 25-q26.
Human Molecular Genetics, 1998, Vol 7, No 2 p 285-290.
11. **Legent F., Perlemuter L., Vandenbrouck C.**
Cahiers d'anatomie ORL. Oreille Paris: Masson (1984). (298p).

12. **Bast TH, Anson BJ.**
The temporal Bone and the Ear, Springfield : Charles C Thomas. 1949
13. **Lim DJ, Saunders WH**
Otosclerotic stapes : Morphological and microchemical correlates. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1977 ; 86 : 525-540
14. **Chevance LG, Bretlau P, Jorgensen MB,**
Causse J Otosclerosis : An electron microscopic and cytochemical study. *Acta Otolaryngol* 1970(suppl 272) :
15. **Chevance LG, Jorgensen MB, Bretlau P, Causse J**
Electron microscopic studies of the otosclerotic focus. *Acta Otolaryngol* 1969 ; 67 : 563
16. **Stankovic K.M., McKenna M.J.**
Current research in otosclerosis *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2006 ; 14 : 347-351
17. **Karosi T., Jókay I., Kónya J., Szabó L.Z., Pytel J., Jóri J. , et al.**
Detection of osteoprotegerin and TNF- α mRNA in ankylosed stapes footplates in connection with measles virus positivity *Laryngoscope* 2006 ; 116 : 1427-1433
18. **Karosi T., Jókay I., Kónya J., Petkó M., Szabó L.Z., Pytel J. , et al.**
Activated osteoclasts with CD51/61 expression in otosclerosis *Laryngoscope* 2006 ; 116 : 1478-1484
19. **Declau F., van Spaendonck M., Timmermans J.P., Michaels L., Liang J., Qiu J.P. , et al.**
Prevalence of histologic otosclerosis: an unbiased temporal bone study in Caucasians *Adv. Otorhinolaryngol.* 2007 ; 65 : 6-16
20. **Chen W., Meyer N.C., McKenna M.J., Pfister M., McBride D.J. Jr., Fukushima K. , et al.**
Single-nucleotide polymorphisms in the COL1A1 regulatory regions are associated with otosclerosis *Clin. Genet.* 2007 ; 71 : 406-414
21. **BEN ARAB. S, BESBES .G, HACHICHA. S.**
L'otospongiose dans les populations du nord de la Tunisie : épidémiologie et étiologie.
Ann. Otolaryngol Chir Cervicofac, 2001, 118, 1, p 19-25.

22. **Ohtani I., Baba Y., Suzuki T., Suzuki C., Kano M., Deka R.C.**
Why is otosclerosis of low prevalence in Japanese? *Otol. Neurotol.* 2003 ; 24 : 377–381
23. **Ayache D., El Kohen A.**
Otospogiose Traité d'ORL Paris: Médecine Sciences Flammarion (2008). 59–65
24. **Manuel Erminy, Pierre Bonfils, Jacques Trotoux.**
Otospogiose.
EMC – Oto–rhino–laryngologie 1996:1–0 [Article 20–195–A–10].
25. **Hueb MM, Goycoolea MV Otosclerosis.**
The University of Minnesota Temporal Bone Collection *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991 ; 105 : 396–405
26. **ASSIM.M,**
Otospogiose : Etude rétrospective diagnostique, thérapeutique et évolutive, à propos de 50 cas [Thèse de médecine] Casablanca, 2003
27. **EL BOTI.N , NJAZOULI**
Otospogiose: Expérience clinique du service ORL à l'hôpital CHU Ibn Sina à propos de 565 cas,
[Thèse de médecine] Rabat, 2000
28. **C.BEAL,CH.PONCET-WALLET, B.FRACHET ,M.OUAYON**
A propos de l'effet de carhat , étude de l'évolution post opératoire de 47 otospogiose opérés
Ann .Oto–rhino–laryngologie(Paris).1992 ,109 ,76 –79.
29. **S.BENARAB,A.MARRARCHI,A.BELKAHIA**
Contribution à une étude épidémiologique de l'otospongiose dans le gouvernement de Nabeul
La Tunisie médicale ,janvier 1994 ,vol,72,N° 1
30. **Singhal S.K., Mann S.B., Datta U., Panda N.K., Gupta A.K.**
Genetic correlation in otosclerosis *Am. J. Otolaryngol.* 1999 ; 20 : 102–105
31. **Moumoulidis I., Axon P., Baguley D., Reid E.**
A review on the genetics of otosclerosis *Clin. Otolaryngol.* 2007 ; 32 : 239–247

32. **Deguine O., Calvas P.**
Facteurs génétiques de l'otospongiose Rapport de la Société française d'ORL et de pathologie cervicofaciale Paris: Masson (2005). 127–132
33. **McKenna M.J., Nguyen–Huynh A.T., Kristiansen A.G.**
Association of otosclerosis with Sp1 binding site polymorphism in *COL1A1* gene: evidence for a shared genetic etiology with osteoporosis *Otol. Neurotol.* 2004 ; 25 : 447–450
34. **Lippy W.H., Berenholz L.P., Schuring A.G., Burkey J.M.**
Does pregnancy affect otosclerosis? *Laryngoscope* 2005 ; 115 : 1833–1836
35. **Horner K.C.**
The effect of sex hormones on bone metabolism of the otic capsule – an overview *Hear. Res.* 2009 ; 252 : 56–60
36. **Arnold W., Friedmann I.**
Detection of measles and rubella–specific antigens in the endochondral ossification zone in otosclerosis *Laryngol. Rhinol. Otol. (Stuttg.)* 1987 ; 66 : 167–171
37. **McKenna M.J., Kristiansen A.G., Haines J.**
Polymerase chain reaction amplification of a measles virus sequence from human temporal bone sections with active otosclerosis *Am. J. Otol.* 1996 ; 17 : 827–830
38. **Niedermeyer H.P., Arnold W., Neubert W.J., Sedlmeier R.**
Persistent measles virus infection as a possible cause of otosclerosis: state of the art *Ear Nose Throat J.* 2000 ; 79 : 552–558.
39. **Vrabec J.T., Coker N.J.**
Stapes surgery in the United States *Otol. Neurotol.* 2004 ; 25 : 465–469
40. **Arnold W., Busch R., Arnold A., Ritscher B., Neiss A., Niedermeyer H.P.**
The influence of measles vaccination on the incidence of otosclerosis in Germany *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2007 ; 264 : 741–748
41. **Lolov S., Edrev G., Kyurkchiev S.**
Antimeasles immunoglobulin G and virus–neutralizing activity in sera of patients with otosclerosis *Adv. Otorhinolaryngol.* 2007 ; 65 : 107–113

42. **Quaranta A, Bartoli R, Resta L,**
Lozupone E Candida and stapedia otosclerosis: histopathological findings. *ORL* 1992 ; 54: 334 – 336
43. **Niedermeyer H.P., Arnold W.**
Etiopathogenesis of otosclerosis *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 2002 ; 64 : 114–119
44. **Gersdorff M., Nouwen J., Gilain C., Decat M., Betsch C.**
Tinnitus and otosclerosis *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2000 ; 257 : 314–316
45. **DUBREUIL C, BOUCHAYER M, BOULUD B, DI BRANGO P, REISS T.**
Otospongiose : platinectomie ou platinotomie. Etude comparative à long terme, à propos de 1279 cas.
Ann. Oto- Laryngol, Chir. Cervicofac. (Paris), 1994, 111, p 249–264.
46. **WAYOFF. M, CHOBOUT. J.C.**
L'otospongiose *EMC, Paris, ORL, 20, 195 A 10, 1983.*
47. **Liston S.L., Paparella M.M., Mancini F., Anderson J.H.**
Otosclerosis and endolymphatic hydrops *Laryngoscope* 1984 ; 94 : 1003–1007
48. **ERMINY M, BONFILS P, TROTOUX J.**
Otospongiose. *EMC, 20 – 195 – A – 10.*
49. **P.ELBAZ,DANIEL DONCIEUX,BRUNO.FRACHET**
L'otospongiose dans la pratique : Service d'ORL de la fondation A de Rothschild –Paris
Illustration :Pièrre voinet P.5–19–1986
50. **BEAL. C, PONCET-WALLET. CH, FRACHET. B, OUAYOUN. M**
A propos de l'effet carhart, étude de l'évolution post-opératoire de 47 otospongioses opérées.
Ann. Oto-Laryng. (Paris) , 1992, 109, p 76–79.
51. **Hannley M.T.**
Audiologic characteristics of the patient with otosclerosis *Otolaryngol. Clin. North Am.* 1993 ; 26 : 373–387

52. **CAUSSE J.-B, VINCENT R, MICHA T M.**
Reconstruction du réflexe stapédien dans la chirurgie de l'otospongiose. Méthode de J.-B. Causse et résultats.
Les cahiers D'O.R.L.-T. XXXII- N°3 p 194-205.
53. **Ried E.**
Inverted acoustic reflex in patients with otosclerosis *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 2000 ; 51 : 463-467
54. **O1Ogut F.**
Results of multiple-frequency tympanometry measures in normal and otosclerotic middle ears *Int. J. Audiol.* 2008 ; 47 : 615-620
55. **Tange R.A., Dreschler W.A.**
Predictive value of high frequency audiometry in otosclerosis *Rev. Laryngol. Otol. Rhinol. (Bord.)* 1992 ; 113 : 91-93
56. **Veillon F., Stierle J.L., Dussaix J., Ramos-Taboada L., Riehm S.**
Otosclerosis imaging: matching clinical and imaging data *J. Radiol.* 2006 ; 87 : 1756-1764
57. **Cyna-Gorse F, Rodallec M, Bouccara D.**
Imagerie de l'oreille moyenne normale et pathologique. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Otorhinolaryngologie, 20-048-A-10, 2009.
58. **Erminy M, Skanavi S, Van Den Abbeele T, Avan P, Bonfils P**
Physiologie de l'audition. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-030-A-10: 1995; 1-14.
59. **Meyer B**
Mécanismes de l'audition et des surdités.
Rev Prat 2000 ; 50 : 133-138
60. **Causse JR, Uriel J, Berges J, Bretlau P, Causse JB**
Mecanismes enzymatiques de l'otospongiose. Action du NaF.
Ann Otolaryngol 1981 ; 98 : 269-297
61. **Mac Phee J, Gordon M, Ruben R, Van De Water T**
Evidence of abnormal Stromelysin mRNA expression in suspected carriers of otosclerosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993 ; 119 : 1108-1116

62. **Maurizi M, Paludetti G, Ottaviani F, Fano G, Donti E, Vendidonti G.**
Possible alterations of the catalytic part of the receptor site for calcitonin in otosclerotic bone cell cultures. In : Causse J, Martini A, Sala O eds. *Otosclerosis : cellular and biochemical etiopathogenic mechanisms*. Roma : CIC International, 1987 : 111-114
63. **Wayoff M, Chobaut JC**
L'otospongiose (sans le traitement). In: *Encycl Med Chir (Ed.) Otorhinolaryngologie, 20-195-A10* Paris Elsevier: 1983; 14
64. **Tringali S., Bertholon P., Pouget J.F., Timoshenko A.P., Faye M., Veyret C. , et al.**
Otospingiose cochléaire et pseudo-quatrième tour de cochlée *Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac.* 2004 ; 121 : 373-376
65. **De Brito P., Metais J.P., Lescanne E., Boscq M., Sirinelli D.**
Hypodensité tomodensitométrique péricochléaire : variante de la normale chez l'enfant *J. Radiol.* 2006 ; 87 : 655-659
66. **Guild S**
Histologic otosclerosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1944 ; 53 : 246-266
67. **Cawthorne T**
Otosclerosis. *J Laryngol Otol* 1955 ; 69 : 437
68. **Nager G, T**
Histopathology of otosclerosis. *Acta Otolaryngol* 1969 ; 89 : 341-362
69. **Causse J.R., Causse J.B., Uriel J., Berges J., Shambaugh G.E. Jr., Bretlau P.**
Sodium fluoride therapy *Am. J. Otol.* 1993 ; 14 : 482-490
70. **Bertin P.**
Manifestations iatrogènes des traitements rhumatologiques et manifestations rhumatologiques des thérapeutiques. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-292-A-10, 1997.
71. **Vartiainen E., Vartiainen T.**
Effect of drinking water fluoridation on the prevalence of otosclerosis *J. Laryngol. Otol.* 1997 ; 111 : 20-22

72. **Vartiainen E., Vartiainen J.**
The influence of fluoridation of drinking water on the long-term hearing results of stapedectomy *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1997 ; 22 : 34-36
73. **Brookler K.**
Medical treatment of otosclerosis: rationale for use of bisphosphonates *Int. Tinnitus J.* 2008 ; 14 : 92-96
74. **Brookler K.H., Tanyeri H.**
Etidronate for the neurotologic symptoms of otosclerosis: preliminary study *Ear Nose Throat J.* 1997 ; 76 : 371-381
75. **Yaşil S., Cömlekçi A., Güneri A.**
Further hearing loss during osteoporosis treatment with etidronate *Postgrad. Med. J.* 1998; 74 : 363-364
76. **Lacosta Nicolás J.L., Sánchez del Hoyo A., García Cano J.**
Possible benefits of calcitonin in the treatment of otosclerosis *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 2003 ; 54 : 169-172
77. **Frayse B.**
Anatomopathologie – Otospongiose Otosclérose. Rapport de la Société de Laryngologie des Hôpitaux de Paris. Paris : Arnette, 1994
78. **Martin C, Navez M, Baylot D, Prades JM**
Copho-chirurgie chez l'adulte. Place grandissante de l'anesthésie locale améliorée. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1989 ; 106 : 65-67
79. **MELLER R, BRUZZO M, CHAYS A, MAGNAN J.**
Floating footplate during otosclerosis surgery: importance of the schuknecht's technique. *Journal français, d'O.R.L., 1998, 47, 1, p 64-67.*
80. **AYACHE D, SLEIMAN J, ELBAZ. P**
Variantes et incidents per-opératoires observés au cours de la chirurgie de l'otospongiose.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1999, 116, p 8-14.
81. **Testut L., Latarjet A.**
Traité d'anatomie humaine.
Tome III Paris: Doin (1994). (87p).

82. **Anson B.J., Donaldson J.A.**
Surgical anatomy of the temporal bone Philadelphia:
WB Saunders (1981). (734p).
83. **I. Granier, B. Escude, V. Poirrier, D. Hoa, A. Bonafe.**
Imagerie de l'otospongiose. EMC – Oto-rhino-laryngologie 2009:1-12 [Article 20-047-A-60].
84. **Swartz J.D., Mandell D.W., Berman S.E., Wolfson R.J., Marlowe F.I., Popky G.L.**
Cochlear otosclerosis (otospongiosis): CT analysis with audiometric correlation *Radiology* 1985 ; 155 : 147-150
85. **Mafee M.F., Henrikson G.C., Deitch R.L., Norouzi P., Kumar A., Kriz R. , et al.**
Use of CT in stapedial otosclerosis *Radiology* 1985 ; 156 : 709-714
86. **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 : 451-453
87. **P. Bonfils, J. Bertrand.**
Traitement chirurgical de l'otospongiose. Aspects techniques et médico-légaux. EMC – Techniques chirurgicales – Tête et cou 2009:1-12 [Article 46-050].
88. **F. Espitalier, N. Durand, J. Boyer, M. Gayet-Delacroix, O. Malard, P. Bordure.**
Stratégie diagnostique devant une surdité de l'adulte. EMC – Oto-rhino-laryngologie 2012;7(2):1-12 [Article 20-181-A-10].
89. **Sheehy J.L.**
Stapedectomy: incus bypass procedures. A report of 203 operations *Laryngoscope* 1982 ; 92 : 258-262
90. **Causse J., Causse J.B.**
Eighteen-year report on stapedectomy. I. Problems of stapedial fixation *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1980 ; 5 : 49-59
91. **de Souza C, Glasscock ME.**
Otosclerosis and stapedectomy: diagnosis, management and complications . Stuttgart: Thieme; 2004. 212p.

92. **LESCANNE E, ROBIER A, SOIN C, MANCEAU A.**
Chirurgie de l'otospongiose à propos de 227 cas introduction de la
platinotomie laser CO₂.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1999, 116, p 28-36.
93. **BOURGUIGNAT. E, ROULLEAU. P**
Otospongiose : étude de l'évolution de l'audition post-opératoire dans les cinq premières
années et recherche de certains facteurs pronostiqués, à propos d'une série de 67 cas.
Ann, Otolaryngol, Chir. Cervicofac, 1994, 111, p 3-21.
94. **TAKASAKI KENJI, SANDO ISAMU, and BARRY E, HIRSCH.**
Loss of facial nerve fibers in a case of Otosclerosis.
American Journal of otology 2000, 21 ,No 5 p 766-768.

قسم الطبيب

اقسم بالله العظيم أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال بآذلاً

وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بآذلاً رعايتي الطبية للقريب

والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاه الله ورسوله

والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



تصلب الأذن : دراسة استرجاعية بصدد 36 حالة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2012/.../...
من طرف

السيدة عزيزة ازكوحة

المزداة في 10 أكتوبر 1986 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

تصلب الأذن - صمم - استئصال الركابي - فتح الركابي.

اللجنة

الرئيس	السيد س. آيت بنعلي أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب
المشرف	السيد ب. بوعيطي أستاذ مبرز في أمراض الأذن و الأنف و الحنجرة
الحكام	السيد ح. عمار أستاذ في أمراض الأذن و الأنف و الحنجرة
	السيد م. شكور أستاذ مبرز في أمراض الدم
	السيد ع. الفكري أستاذ مبرز في الفحص بالأشعة
	السيد ك. فلالي أستاذ مبرز في الإنعاش والتخدير