

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE FES



IMAGERIE DES MALFORMATIONS DE L'OREILLE CHEZ L'ENFANT

MEMOIRE

PRESENTEE PAR **Dr Er-raji Ihssane**

Née le 02 juillet 1984 à Fès

POUR L'OBTENTION DU Diplôme de spécialité en
Radiologie

RAPPORTEUR

Pr Meriem Boubou

PLAN

INTRODUCTION	4
OBJECTIFS	6
GENERALITES	8
I. Anatomie de l'oreille	9
II. Embryologie	20
III. Particularités radio anatomiques chez l'enfant	24
IV. Radio anatomie du rocher.....	30
MATERIEL ET METHODES	47
RESULTATS ET DISCUSSION	58
CONCLUSION	93
RESUME.....	95
BIBLIOGRAPHIE	101

ABREVIATIONS

❖ CAE	: Conduit auditif externe
❖ CAI	: Conduit auditif interne
❖ CSCL	: Canal semi circulaire latéral
❖ DAV	: Dilatation de l'aqueduc du vestibule
❖ DV	: Dilatation vestibulaire
❖ FO	: Fenêtre ovale
❖ F	: Féminin
❖ IRM	: Imagerie par résonance magnétique
❖ LO	: Labyrinthite ossifiante
❖ M	: Masculin
❖ OE	: Oreille externe
❖ OM	: Oreille moyenne
❖ OI	: Oreille interne
❖ OD	: Oreille droite
❖ OG	: Oreille Gauche
❖ SCB	: Surdit�e cong�enitale bilat�erale
❖ SP	: Surdit�e de perception
❖ ST	: Surdit�e de transmission
❖ SPPM	: Surdit�e de perception post m�eningitique
❖ TDM	: Tomodensitom�etrie

INTRODUCTION

Comme pour tout organe chez l'enfant, l'oreille a des particularités anatomiques, un éventail de pathologies différentes de celles de l'adulte.

L'imagerie (TDM, IRM) traduit cette variabilité.

Les surdités congénitales et les surdités d'acquisition précoce (incidence 3 cas pour 1000 naissance) nécessite une PEC spécialisée et d'où le rôle majeur de l'imagerie

Les malformations de l'oreille constituent une pathologie vaste et complexe nécessitant :

- Une connaissance parfaite de l'anatomie des rochers
- Un bon examen clinique (facteur de risque, signes cliniques variables avec l'âge....)
- Des explorations audiométriques adaptées

D'où la nécessité d'un Travail d'équipe ORL – RADIOLOGUE

Les malformations de l'oreille sont souvent révélées par une surdité congénitale. Elles sont soit acquises au cours de la grossesse (infection, médicaments, prématurité...) soit d'origine génétique pouvant rentrer dans le cadre d'un syndrome poly malformatif.

La TDM est l'examen de première intention quelque soit le type de la malformation. L'IRM n'est pas compétitive mais complémentaire, elle permet essentiellement de rechercher une anomalie du nerf cochléaire ou des structures labyrinthiques.

L'imagerie joue un rôle dans :

- ❖ DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE des Surdités à tympan normal (de transmission, de perception, ou mixtes)
- ❖ BILAN ANATOMIQUE :
 - Quand un geste chirurgical est envisagé
 - Avant intervention dans une aplasie d'oreille.
 - Avant décision de pose d'implant cochléaire (surdité profonde bilatérale)

▪

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est :

- ❖ De faire un rappel embryologique et un pré requis en radio anatomie et anatomie de l'os temporal, nécessaires à la compréhension de cette pathologie.
- ❖ D'illustrer les différentes malformations de l'oreille externe, moyenne et interne responsable d'une surdité de transmission, de perception ou mixte, à travers une série rétrospective en montrant les différents aspects en imagerie des deux principales modalités que sont le scanner et l'IRM

GENERALITES

I. ANATOMIE DE L'OREILLE

L'oreille est portée par l'os temporal et comprend deux parties de fonctions différentes :

L'appareil de l'audition qui est composé de (Image 1):

L'oreille externe : qui est dotée de plusieurs fonctions : amplification et localisation spatiale de l'onde sonore, rôle de protection de l'oreille moyenne.

L'oreille moyenne chargée de recueillir et de transmettre l'onde sonore.

La partie **antérieure** de **l'oreille interne** : la cochlée qui perçoit ces ondes.

L'appareil de l'équilibration qui est formée par la partie **postérieur** de **l'oreille interne** : le vestibule et les canaux semi-circulaires.

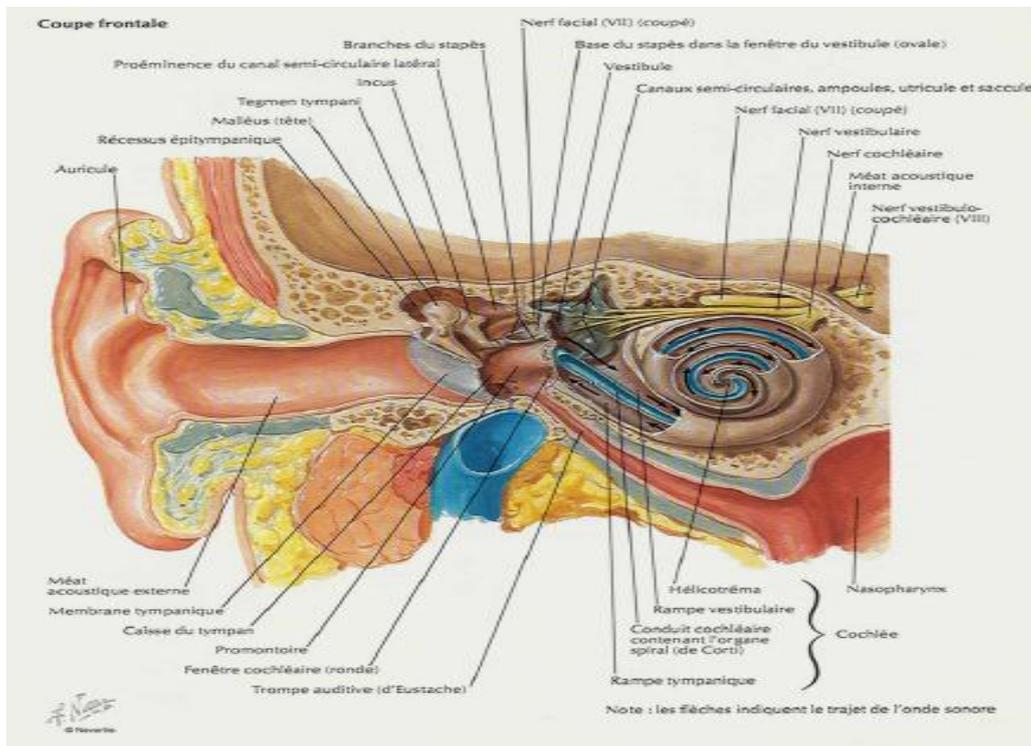


Image1 : Appareil de l'audition (d'après Netter)

1.1. Oreille externe:

L'oreille externe, composée du pavillon et du méat acoustique externe, représente une double entité fonctionnelle et esthétique

1.1.1. Anatomie du pavillon:

Le pavillon de l'oreille (pinna : mot latin qui veut dire pavillon auriculaire) est un organe pair, situé en arrière de l'articulation temporo mandibulaire et de la région parotidienne, en avant de la mastoïde, au-dessous de la région temporale. Il est uni au crâne par la partie moyenne de son tiers antérieur, les deux tiers postérieurs formant la zone mobile du pavillon (Image 2)

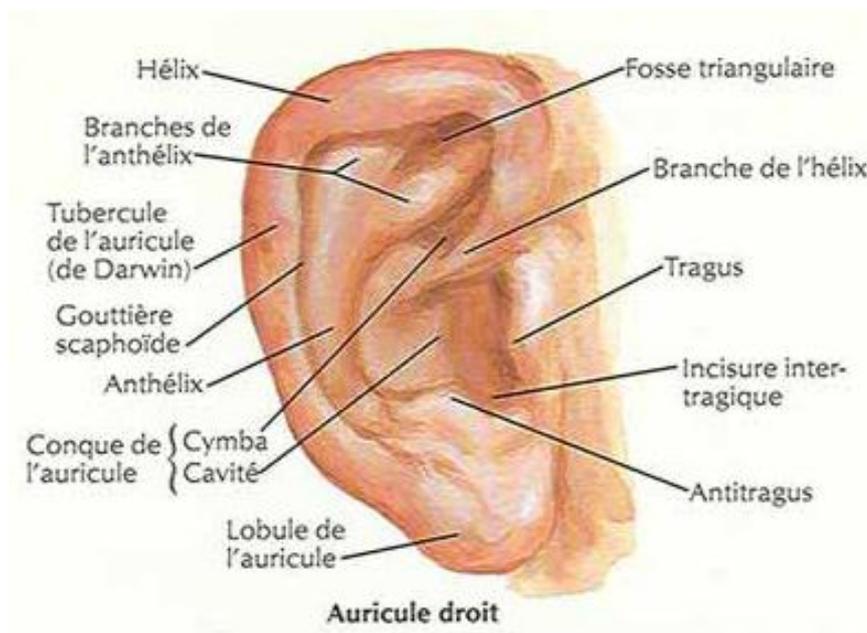


Image 2 : Pavillon et oreille externe droite (d'après Netter)

1.1.2. Anatomie du méat acoustique externe

Il s'agit d'un canal aérien grossièrement cylindrique, aplati d'avant en arrière, limité en dedans par la membrane tympanique, et ouvert à l'air libre en dehors. Il est formé en dehors d'une portion cartilagineuse, en dedans d'une portion osseuse (Image3)

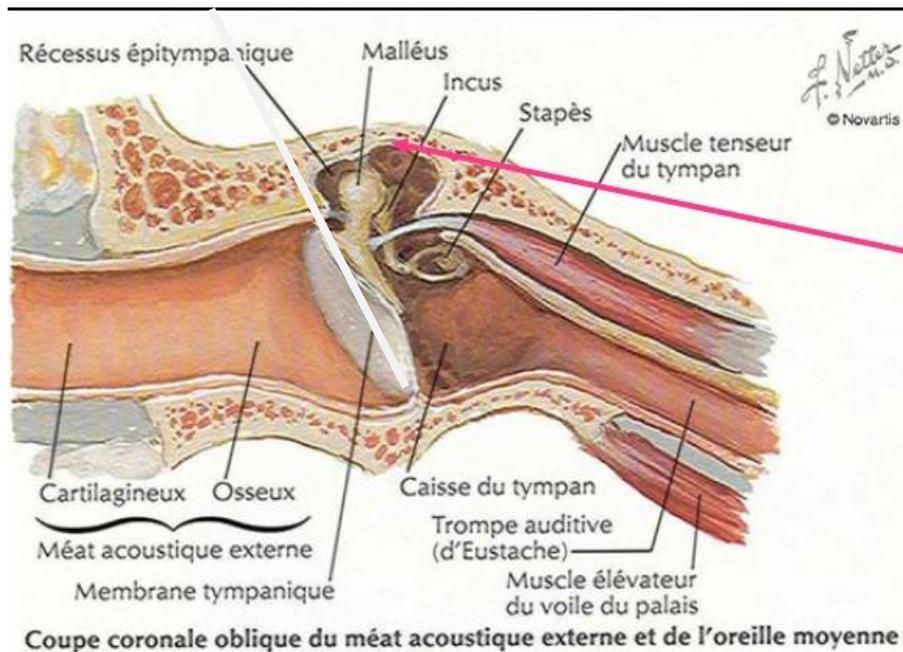


Image 3 : Méat acoustique externe et oreille moyenne (d'après Netter)

➤ Morphologie

Du fait de sa forme sigmoïde on peut décrire trois segments au méat acoustique externe :

- un segment latéral, oblique en dedans et en avant, suivant l'axe du cartilage tragien.

- un segment moyen, formant un coude à concavité postérieure très marquée, au niveau de la jonction entre segment cartilagineux et segment osseux.

• un segment médial, réalisant une seconde inflexion antérieure jusqu'au tympan.

➤ Portion fibro cartilagineuse

Cette portion est en continuité avec la charpente cartilagineuse du pavillon. D'une longueur de 8–9mm, elle est formée par l'union d'une gouttière antéro inférieure cartilagineuse et d'une gouttière postéro supérieure fibreuse.

○ Gouttière cartilagineuse

Elle est en continuité : en dehors avec le cartilage du tragus, en dedans avec la gouttière de l'os tympanal.

○ Gouttière fibreuse

Elle ferme en haut et en arrière la portion latérale du méat acoustique externe. Elle est en relation : en dehors avec le cartilage du pavillon, en dedans avec le conduit osseux au niveau de l'épine de Henlé.

➤ Portion osseuse

Mesurant en moyenne 16mm de longueur, aplatie d'avant en arrière, elle constitue les deux tiers internes du conduit. Elle est constituée par l'os tympanal et la portion sous-zygomatique de l'écaille de l'os temporal.

1.2. Oreille moyenne

1.2.1. Anatomie de l'oreille moyenne :

Elle est constituée par la caisse du tympan : cavité cubique séparée de l'oreille externe par la membrane tympanique, et de l'oreille interne par les fenêtres ronde et ovale, elles-mêmes recouvertes d'une membrane. Entre le tympan et la fenêtré ovale une chaîne de trois osselets. La caisse tympanique communique en outre avec les cellules mastoïdiennes par l'intermédiaire de l'aditus, et avec le rhinopharynx par l'intermédiaire de la trompe d'Eustache

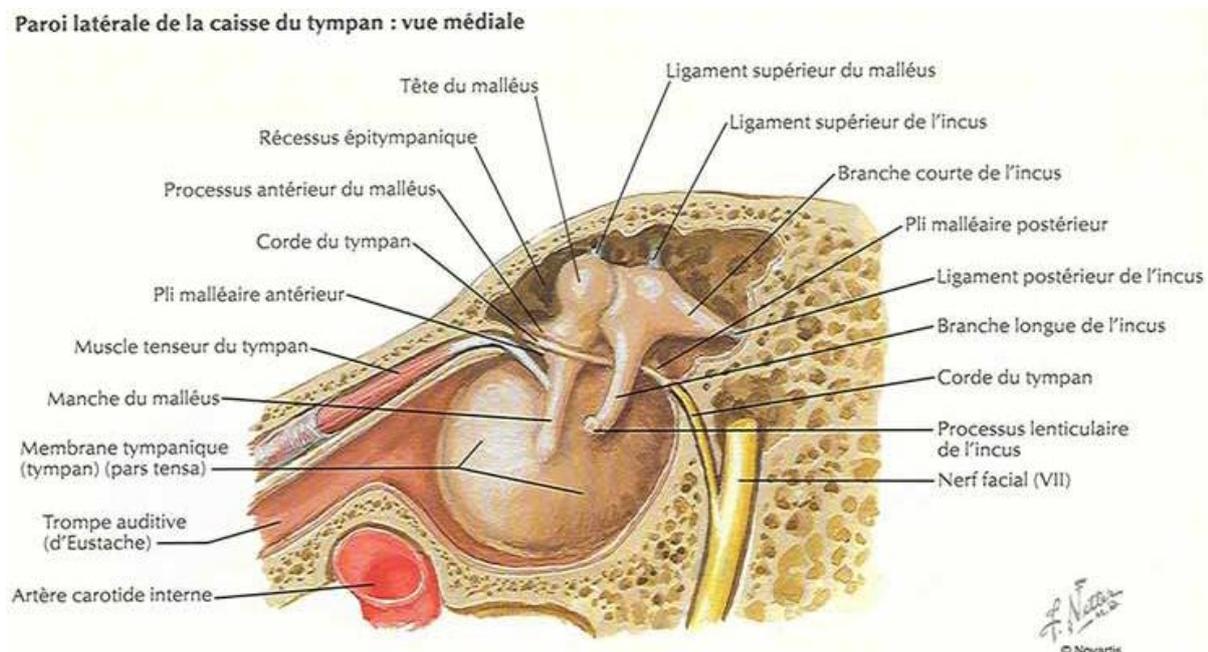


Image 4 : Paroi latérale de la caisse du tympan (d'après Netter)

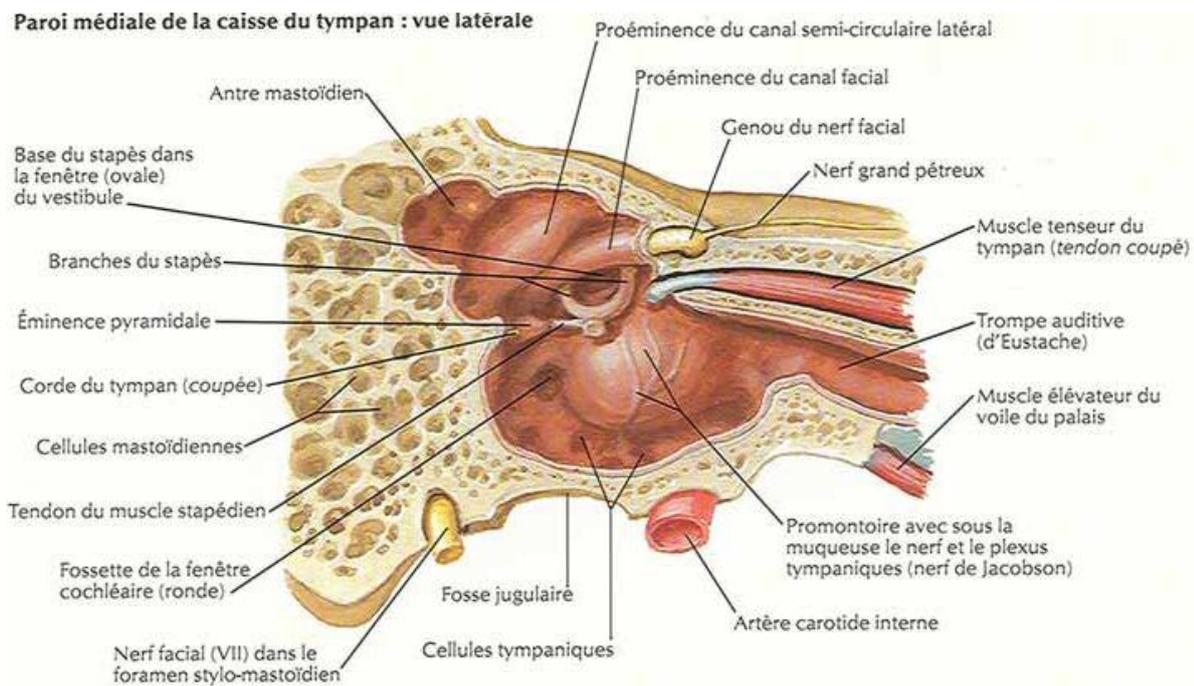


Image 5 : Paroi médiale de la caisse du tympan (d'après Netter)

➤ **Le tympan :**

Il s'agit d'une fine membrane de 0.1 mm d'épaisseur, constituée de 3 couches : cutanée externe, fibreuse moyenne et muqueuse interne. Elle sépare l'oreille externe de l'oreille moyenne sur laquelle est fixé le premier osselet (le manche du marteau). Il vibre avec les ondes sonores et transmet le mouvement à la chaîne osseuse de l'oreille moyenne (1)

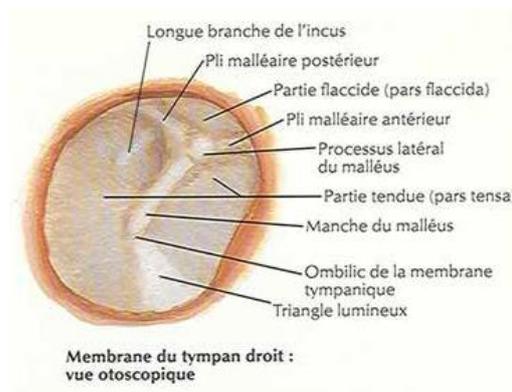
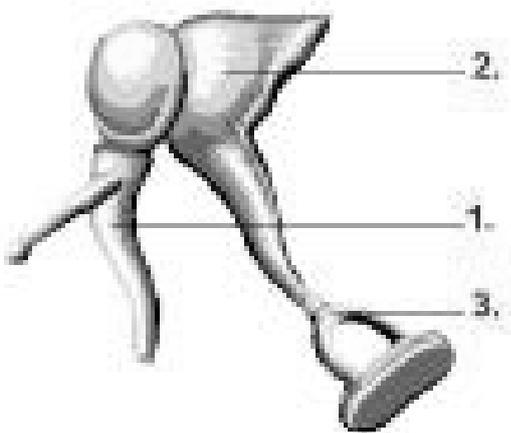


Image 6: Caisse du tympan, vue transversale.

➤ Les osselets

Ils sont au nombre de trois : le marteau, l'enclume et l'étrier. Ils constituent l'appareil de transmission des sons depuis le tympan jusqu'à l'oreille interne (1). Le marteau est enchâssé dans la membrane tympanique, sa tête est articulée avec l'enclume qui lui fait suite. La branche descendante de l'enclume est reliée à la tête de l'étrier. Ce dernier est fixé par l'intermédiaire de sa platine, comme un piston dans la fenêtre ovale par un ligament annulaire et assurant l'étanchéité avec les liquides endolymphatiques en réalisant une interface air/eau.



1- Marteau
2- Enclume
3- Étrier

Image 7 : Schéma des osselets.

➤ Les cellules mastoïdiennes :

Ensemble de cellules aériques creusées au sein de la mastoïde et communiquant avec la caisse tympanique par l'intermédiaire de l'aditus. La mastoïde intervient dans l'équilibre physiologique des variations de pression dans l'oreille moyenne. Elle assure un rôle de tampon pressionnel. Ce compartiment est tapissé par un épithélium cubique simple, richement vascularisé et destiné essentiellement aux échanges gazeux (2).

➤ **La trompe d'Eustache :**

Elle permet la communication de la caisse du tympan avec le cavum, elle assure ainsi un renouvellement de l'air et une égalisation des pressions entre la caisse tympanique et les voies aériennes supérieures lors de la déglutition, du bâillement ou des manœuvres d'ouverture forcée (1).

Les osselets, la face interne du tympan et les parois osseuses de la caisse tympanique ainsi que celles des cavités mastoïdiennes sont revêtus par une muqueuse peu épaisse dont l'épithélium pavimenteux ou cubique simple renferme quelques îlots de cellules ciliées et de cellules glandulaires muqueuses ou séro-muqueuses. La muqueuse de la trompe d'Eustache, dont l'épithélium est de type respiratoire, repose sur une armature cartilagineuse et fibreuse dans sa portion externe et osseuse dans sa portion interne (3).

1.3. Oreille interne :

1.3.1. Labyrinthe osseux :

Système de canaux tortueux creusés dans l'os qui comprend trois régions :

a. Cochlée :

b. Cavité osseuse spiralée et conique en forme d'un petit escargot dont la spirale décrit deux tours et demi autour d'un pilier osseux appelé columelle.

c. Vestibule :

Cavité ovoïde située au centre du labyrinthe osseux entre la cochlée en avant et les canaux semi-circulaires en arrière.

d. Canaux semi-circulaires :

Au nombre de trois : antérieur, postérieur et extérieur, situés dans trois plans orthogonaux de l'espace, et s'ouvrent dans le vestibule, chaque canal présente une extrémité dilatée ou ampoule et une partie cylindrique.

1.3.2. Labyrinthe membraneux :

Moulé dans le labyrinthe osseux .Il est formé de conduits et de dilatations remplis d'endolymphe.

a. La cavité cochléaire

Comprend trois parties :

1. Rampe vestibulaire : unie au vestibule et abouti à la fenêtre ovale.
2. Le conduit cochléaire membraneux : serpente au centre de la cochlée et se termine en cul de sac à son sommet. il abrite l'organe spiral (ou organe de corti), le récepteur de l'audition.
3. Rampe tympanique : qui se termine à la fenêtre ronde.

b. Le vestibule membraneux

Contient deux sacs ovoïdes, l'utricule et le saccule, et trois canaux semi-circulaires situés dans trois plans perpendiculaires .L'utricule et le saccule sont réunis par le canal endolymphatique .

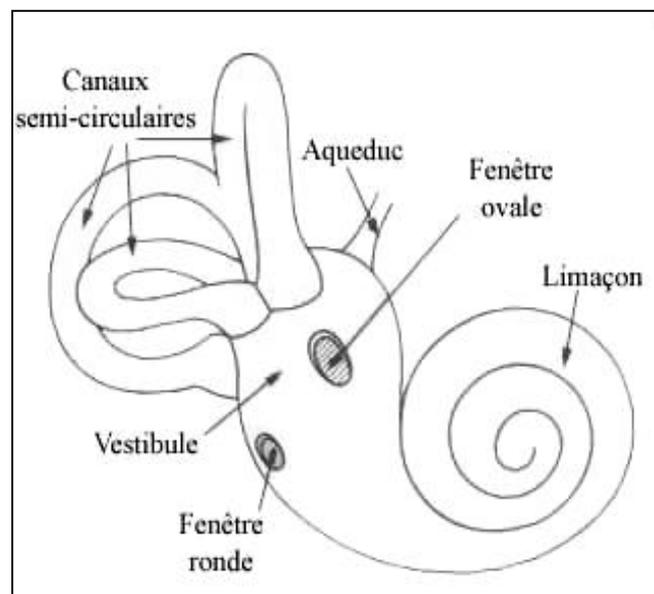


Schéma 1: Schéma du labyrinthe osseux.

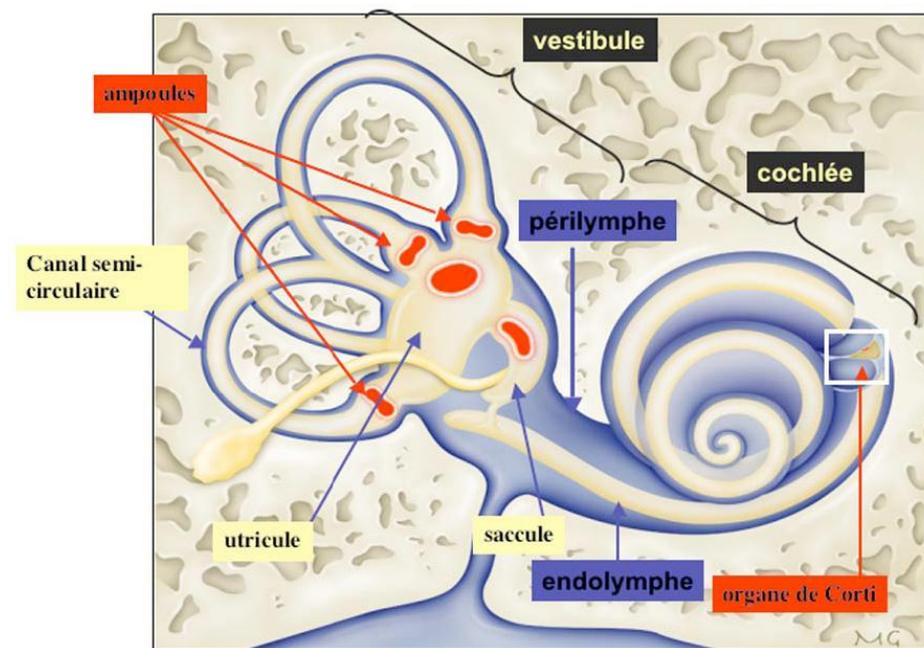
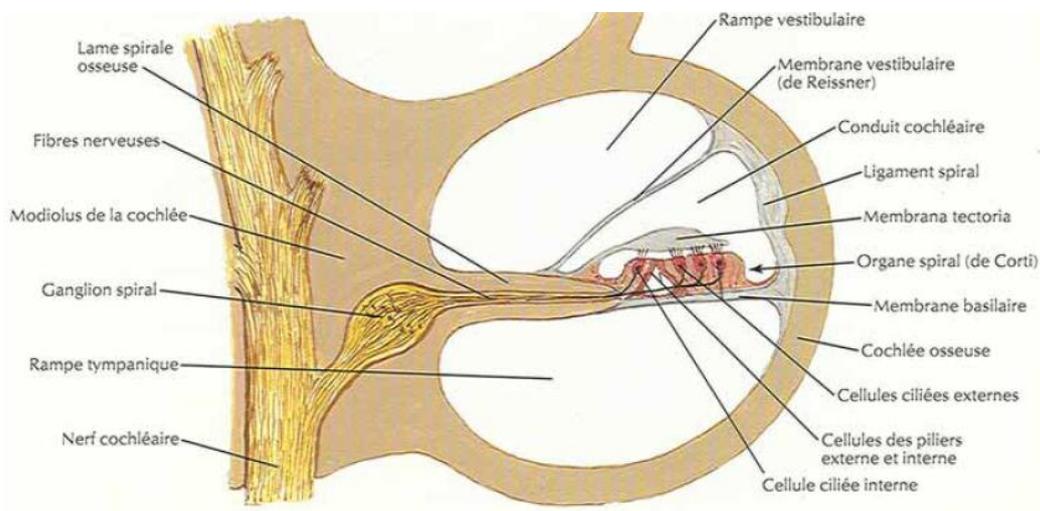


Schéma 2 : Représentation schématique du labyrinthe membraneux. Le labyrinthe membraneux en jaune, le périlymphe en bleu. Les zones rouges indiquent la position des différentes aires sensorielles (Modifié d'après Epstein et Willems 2000 Redouan).

1.3.3. Le nerf cochléo-vestibulaire et les voies auditives :

Le nerf cochléo-vestibulaire, huitième paire crânienne, résulte de l'union des nerfs cochléaire et vestibulaire. Le premier neurone a son corps cellulaire dans le ganglion spiral. Son axone chemine dans le conduit auditif interne (CAI) puis dans le trigone ponto-cérébelleux pour rejoindre le tronc cérébral au niveau du sillon bulbo-pontique (accolé au nerf facial). Il traverse ensuite la moelle allongée pour se terminer dans les noyaux cochléaires (ventral et dorsal). Les neurones issus des noyaux cochléaires ventraux croisent la ligne médiane. L'ensemble de ces neurones forme le corps trapézoïde au niveau du pont.

Les voies auditives transmettent les informations codées jusqu'au cortex, où elles seront interprétées, confrontées à des données provenant d'autres systèmes auditifs ou moteurs, et intégrées à l'activité cognitive du cerveau. (4-5)



Coupe passant par la cochlée

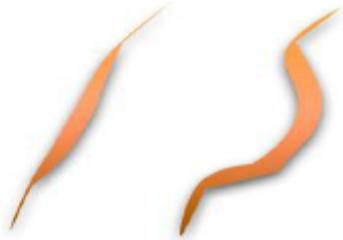
II. EMBRYOLOGIE

L'oreille dérive des placodes optiques et de l'appareil branchial.

1. L'oreille interne

Dérive de la placode optique. L'invagination de la placode optique dans le mésenchyme survient durant la 4ème SD et aboutit à l'internalisation et à la formation de la vésicule optique, en regard du 2ème arc branchial.

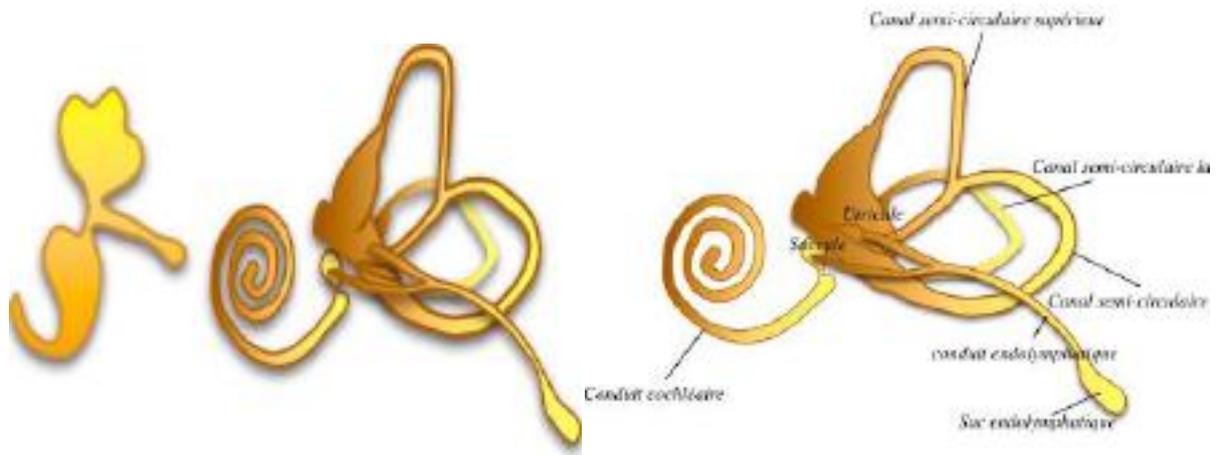
L'étranglement de la vésicule optique à j26 met en place le canal endolymphatique et le complexe de l'utricule (dorsal) et du saccule (ventral), à l'origine du labyrinthe membraneux.



Durant la 5ème SD, l'extrémité ventrale du saccule s'allonge en canal cochléaire, s'enroule et forme la cochlée. Les cellules de l'organe de Corti se différencient à la 7ème SD au niveau du canal cochléaire



Les canaux semi-circulaires (antérieur, postérieur, latéral) émergent de l'utricule durant la 7ème SD.



Entre la 9ème et la 23ème SD, le mésenchyme environnant du labyrinthe membraneux se chondrifie puis s'ossifie et donne le labyrinthe osseux dans l'os temporal.

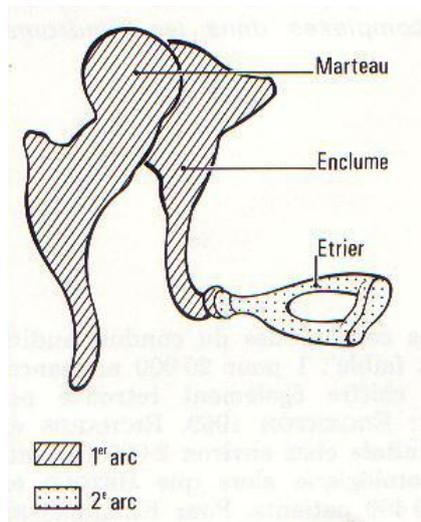
2. L'oreille moyenne

Dérive de l'appareil branchial. La première poche pharyngienne s'allonge en récessus tubo tympanique. Sa partie externe s'évase en cavité tympanique, et sa partie interne donne la trompe d'Eustache qui relie la cavité tympanique au pharynx.

Durant la 7ème SD, la composante mésenchymateuse des 1er et 2ème arcs branchiaux donne naissance aux précurseurs cartilagineux des trois osselets auditifs (marteau, enclume, étrier) et à leurs muscles associés (9ème SD].

La membrane qui sépare la cavité tympanique du méat auditif externe se développe en membrane tympanique.

Au 9ème mois, les osselets deviennent fonctionnels et entrent en relation les uns avec les autres, ainsi qu'avec les autres structures de l'oreille externe, moyenne et interne. Les vibrations sonores sont transmises du tympan à la fenêtre ovale par la chaîne articulée des osselets et de la fenêtre ovale à la cochlée par la périlymphe



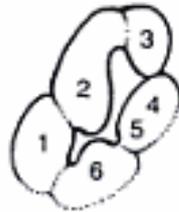
3. L'oreille externe

Est constituée du pavillon et du conduit auditif externe et dérive de la 1ère fente branchiale et du mésenchyme environnant.

La 1ère fente s'allonge vers la 6ème SD en conduit auditif, oblitéré jusqu'à la 26 SD par un bouchon épithélial issu de la prolifération des cellules du fond du conduit. Plus tard, le bouchon se perméabilise et donne les deux tiers internes du conduit auditif externe.

La membrane tympanique qui marque l'interface du CAE et de l'oreille moyenne a une composante à la fois ectodermique (1ère poche branchiale), endodermique (1ère poche pharyngienne) et mésodermique (1er et 2ème arcs branchiaux)

Le pavillon de l'oreille se forme à partir de six renflements, les tubercules auriculaires, dérivés du mésenchyme des 1er et 2ème arcs branchiaux, qui se développent à la 6ème SD autour de l'orifice du CAE (6-7-8-9)



Embryologie humaine Par William Larsen

L'oreille externe se développe à partir de 6 bourgeons auriculaires situés sur les bords en regard des premiers et seconds arcs pharyngiens

III. PARTICULARITE RADIO-ANATOMIQUE CHEZ L'ENFANT

Certains aspects de la croissance peuvent simuler une pathologie et doivent être connus. C'est en particulier le cas des canaux et sutures du temporal que l'on doit, distinguer de traits de fracture dans un contexte traumatique fig (1) D'autres structures peuvent présenter un aspect particulier au scanner ou en IRM, pendant la croissance, du fait de leur taille ou de leur structure osseuse.

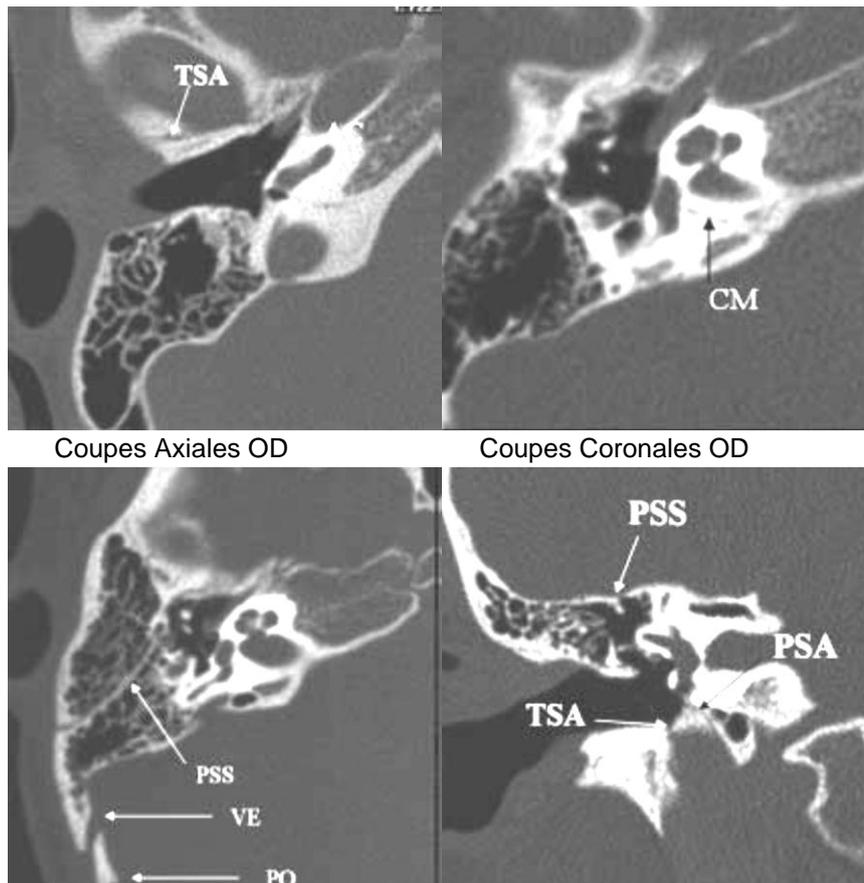


Fig. 1 : Canaux et sutures.

TSA : Suture tympano-squameuse antérieure.

PSA: Suture pétro squameuse antérieure.

PSS : Suture pétro squameuse supérieure. PO : suture pétro-occipitale. VE : veine émissaire.

AC : Aqueduc de la cochlée.

CM : Canal de Morgagni (canal du nerf ampullaire postérieur partant ici de la face postérieure du rocher et non de la paroi postérieure du MAI, cas le plus fréquent).

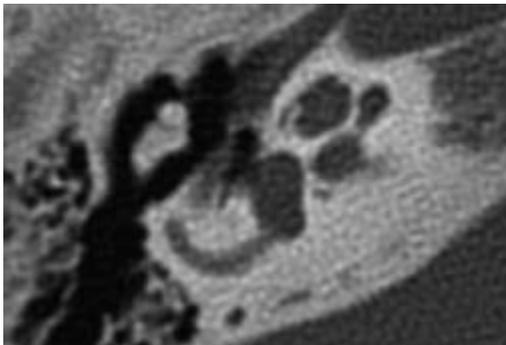
3.1. Les structures labyrinthiques

Elles ont leur taille définitive dès la 16^{ème} semaine de vie intra-utérine.

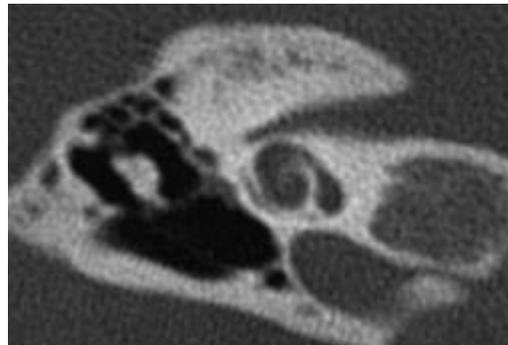
À la naissance, et jusqu'à 4-5 ans peut persister de manière significativement élevée, en tomodynamométrie, un **liséré hypodense péricochléaire** (fig. 2) à distinguer de celui d'une **otospongiose cochléaire**, très rare à cet âge.

La capsule otique comprend trois couches :

Une couche endostale, une couche endo et intrachondrale et une couche périostale, qui commencent à s'ossifier à partir de la 16^{ème} semaine de vie intra-utérine. La couche moyenne s'ossifie en dernier, avec un retard plus marqué dans la région de la fissula ante fenestram, et il peut y persister longtemps des résidus cartilagineux, visibles au scanner. Bien que trompeur, l'aspect de cette hypodensité « physiologique » diffère souvent de celui des otospongioses cochléaires où les contours de l'hypodensité péri cochléaire sont flous, et où celle-ci se prolonge souvent vers la paroi antérieure du méat auditif interne (fig. 2 et 3)



Coupe axiale OD.



Reconstruction frontale OD.

Fig2.: Hypodensité péri cochléaire.

Fillette de 4 ans. Liséré hypodense péri cochléaire, en avant de la fenêtre ovale, suivant le contour cochléaire externe, plus marqué dans la région de la fissula ante fenestram.

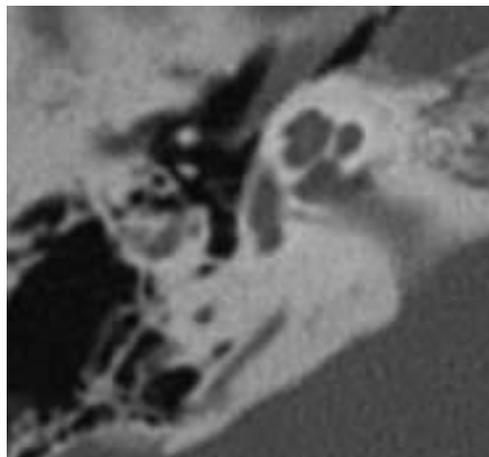


Fig 3: Otospongiose stapédovestibulaire et cochléaire.

Jeune fille de 13 ans, surdité de perception sévère bilatérale.

Hypodensité péri cochléaire à contours flous, cernant toute la cochlée jusqu'à la paroi antérieure du MAI.

Épaississement platinaire.

3.2. Le méat auditif interne (MAI)

Court à la naissance, il s'allonge pendant les 10 premières années, plus significativement la première année (fig.4). Le diamètre du fond du MAI ne se modifie quasiment pas après la naissance, alors qu'il peut s'élargir discrètement près du porus. Le canal pour le nerf cochléaire a sa taille définitive à la naissance, un petit diamètre de celui-ci est significativement corrélé à une surdité de perception congénitale (10-11)

3.3. Les osselets

Ils ont leur taille définitive à la naissance, mais peuvent encore présenter une hypodensité centrale, correspondant à de la **moelle hématopoïétique**

(fig. 4). Cet aspect peut se voir chez l'enfant jusqu'à 25 mois(12).



Fig.4: MAI courts — Moelle osseuse ossiculaire.

Nouveau-né de 15 jours : Les MAI sont courts et vont s'allonger avec la croissance de la base du crâne.

Coupe axiale : hypodensité dans la tête du marteau (bilatéral) et dans le corps de l'enclume à gauche : moelle osseuse.

3.4. Le canal pétro mastoïdien

Il est **très large à la naissance**, correspondant à la fossa subarcuata, large canal reliant la fosse postérieure et l'antre, en passant dans l'arche du canal semi-circulaire supérieur et contenant de la duremère, l'artère et la veine subarcuata. Celle-ci se comble progressivement pendant la première année de vie du fait de la croissance de l'os pétreux (13) (fig.5)

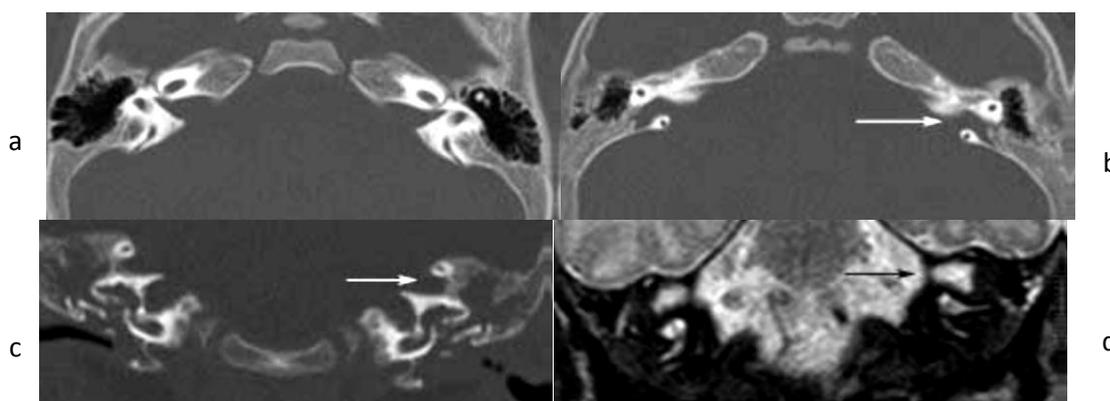


Fig. 5 : Canal pétro mastoïdien (CPM) à 2 mois.

a- Coupe axiale passant par les MAI.

b- Coupe axiale par les CPM (flèche).

c- Reconstruction frontale: les CPM (flèche) au-dessus des MAI sont presque aussi larges que ceux-ci.

d- IRM coupe frontale pondérée en T2, CPM (flèche).

3.5. Pneumatisation des cavités tympano mastoïdiennes

La pneumatisation mastoïdienne particulièrement au niveau de la pointe mastoïdienne est **peu développée à la naissance** (fig. 6), expliquant l'exposition du facial et le risque de paralysie faciale obstétricale traumatique lors de l'utilisation de forceps. Cette pneumatisation est sous la dépendance de facteurs génétiques et environnementaux. Elle est particulièrement diminuée en cas de pathologie inflammatoire chronique de l'oreille moyenne (fig. 7) (14-15)

Témoignant du passé otitique du patient, l'hypopneumatisation et la sclérose de la mastoïde permettent de distinguer atteinte ossiculaire malformative et lyse post-otitique, cholestéatome congénital et cholestéatome acquis.

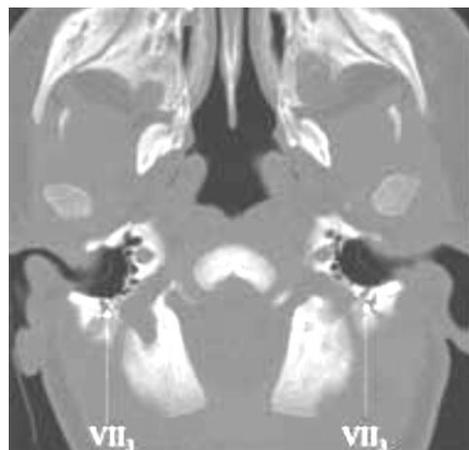
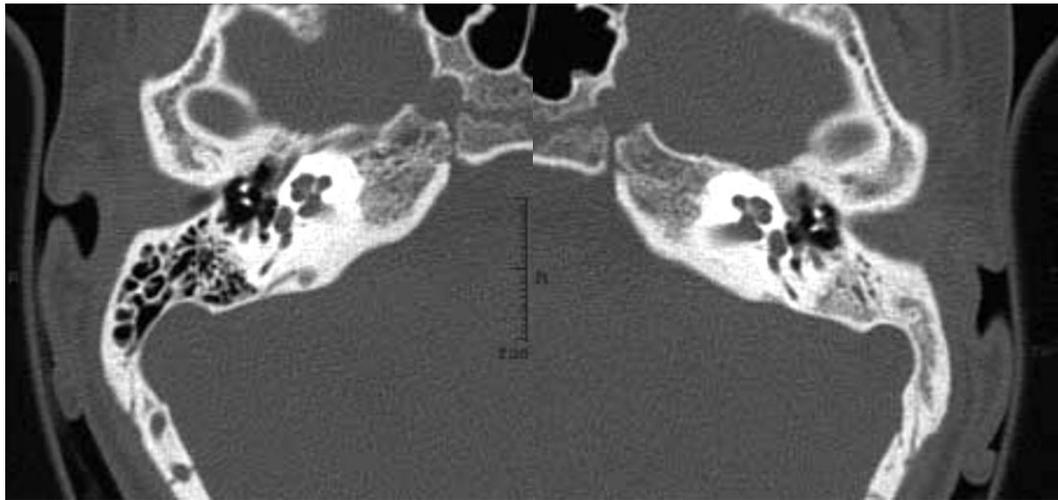


Fig. 6 : Canal facial, 3e portion superficielle à la naissance.

Nouveau-né : coupe axiale passant par le conduit auditif externe (CAE), la mastoïde est très peu développée, la troisième portion du canal facial (VII3) est très exposée en cas de traumatisme obstétrical.



OD coupe axiale et coronale.

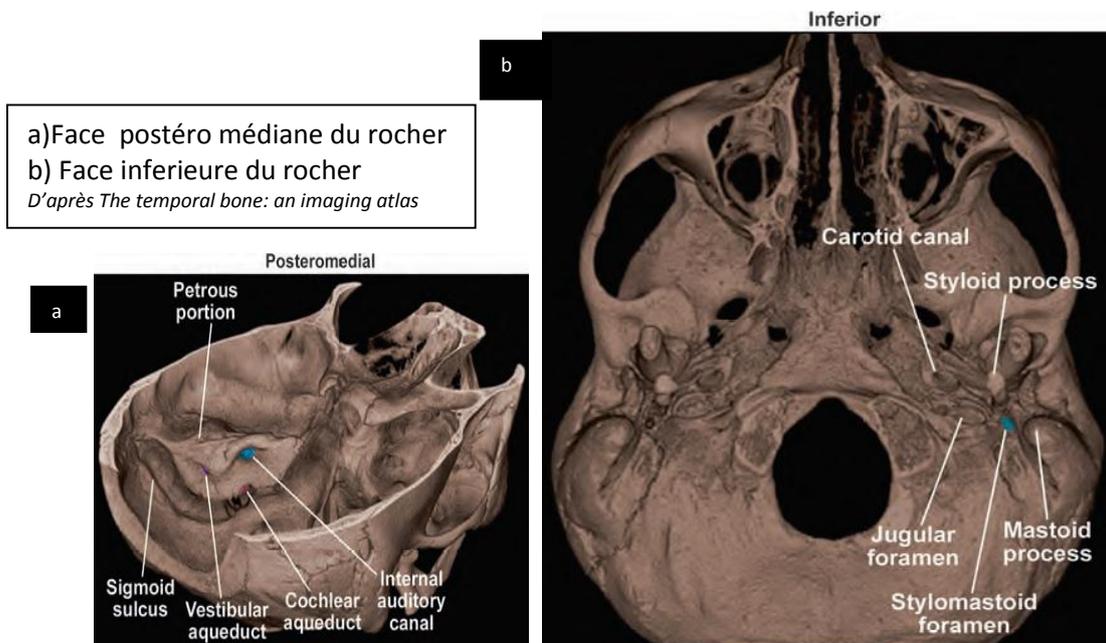
OG coupe axiale et coronale.



Fig. 7 : Retentissement de l'otite chronique sur la pneumatisation.
 Fillette de neuf ans, otites à répétition depuis la petite enfance, notamment à gauche: épaissement des parois des cellules mastoïdiennes de façon bilatérale ; à gauche, hypopneumatisation plus marquée de la mastoïde, ostéosclérose avec tegmen bas situé, sinus sigmoïde plus antérieur (↗).

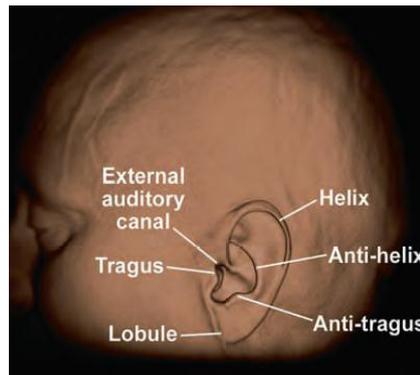
IV. Radioanatomie du rocher

- ▶ Le ROCHER (16) est une Pyramide à sommet interne et à base latérale.
- ✓ Face inférieure vasculo-nerveuse (Artère carotide interne, Veine jugulaire interne, nerf facial (VII)).
- ✓ Face interne pétreuse (communication entre l'oreille interne et le tronc cérébral via le méat acoustique interne (MAI)).
- ✓ Face supérieure : recouvre l'oreille moyenne et l'oreille interne et les sépare des méninges et du lobe temporal sus-jacent.
- ▶ Contient l'essentiel des cavités de l'os temporal : l'oreille moyenne et interne



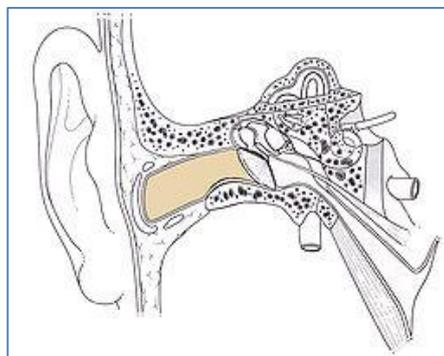
4.1. L'OREILLE EXTERNE

Elle comporte un pavillon et un conduit qui se termine au fond par le tympan. Le pavillon joue un rôle de " coupe-vent ", et de collecteur d'ondes. Grâce à la présence des deux oreilles, on peut saisir l'effet stéréophonique et, accessoirement repérer la direction où se trouve une source, par estimation de la différence d'intensité ou de phase du même signal perçu par les deux oreilles



The temporal bone:an imaging atlas

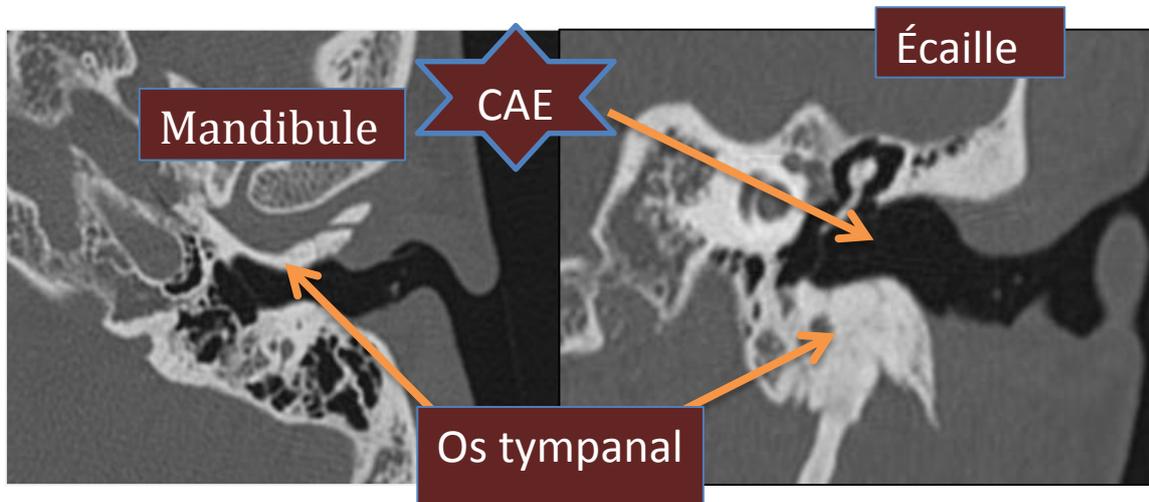
Le CAE constitue une cavité cylindrique qui s'étend de l'orifice externe au tympan. C'est un canal ostéo-cartilagineux mesurant de 25 mm de long et de 8 à 10 mm de diamètre, qui dans le plan horizontal présente une double courbure en "S", dans le plan vertical il est ascendant puis descendant à partir de l'isthme du conduit (partie rétrécie médiane). Sa forme générale est celle d'un cylindre aplati d'avant en arrière.



Le tympan est une membrane étanche, qui isole l'oreille moyenne de l'extérieur. Sa fonction est de vibrer sous l'action d'un son, afin de transmettre les ondes sonores jusqu'à l'oreille interne.

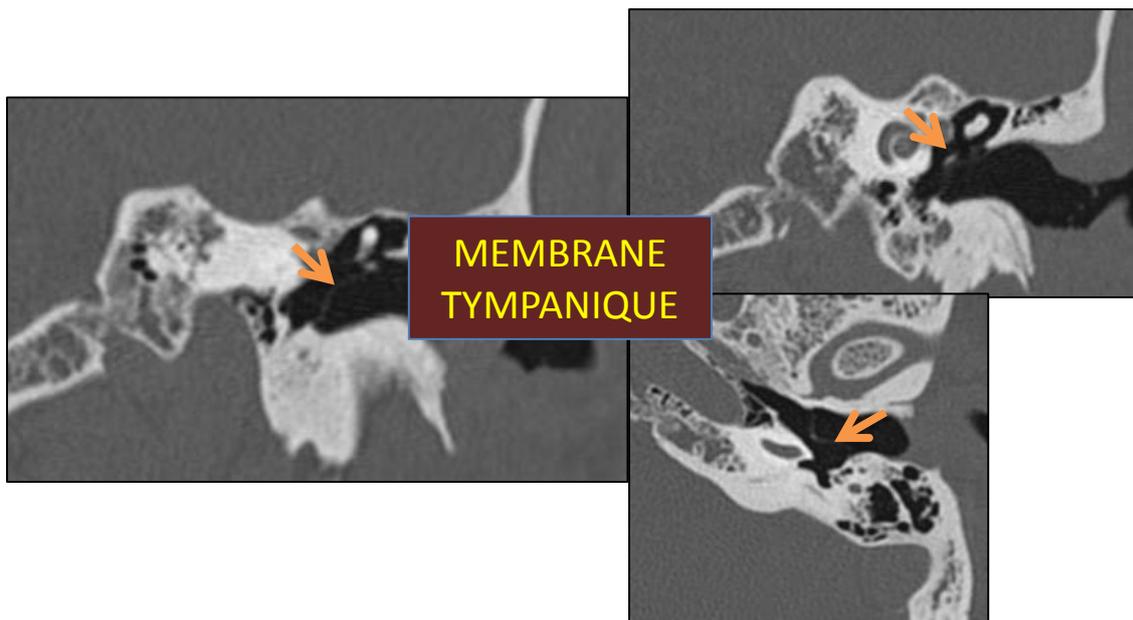


Schéma 3D



Coupe axiale

Coupe coronale



4.2. L'OREILLE MOYENNE

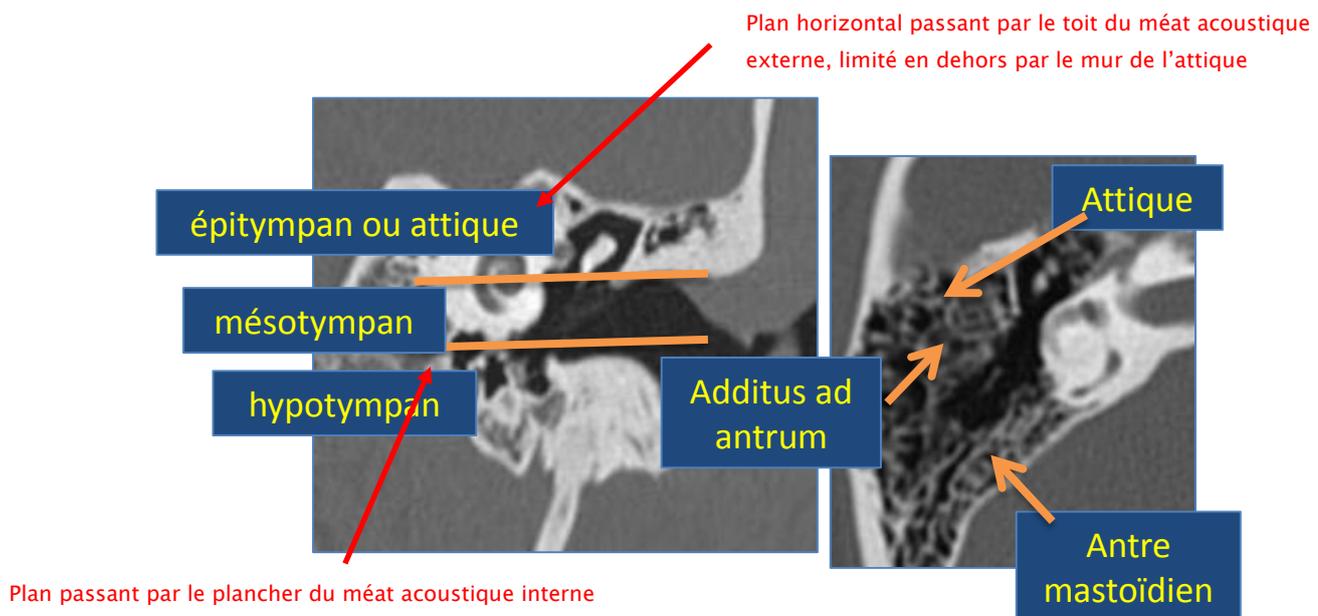
Constituée de la *cavité tympanique* : sorte de cube rétréci en son milieu communiquant avec le nasopharynx en avant par la trompe auditive.

Contient la *chaîne ossiculaire*.

Communique en arrière, à travers l'aditus ad antrum, avec *les cavités mastoïdiennes* dont la principale cellule est l'antre

i) *La cavité tympanique* est anatomiquement divisée en 3 étages dans le plan frontal :

- L'épitympan ou attique : se situe au-dessus du plan horizontal passant par le toit du méat acoustique externe, limité en dehors par le mur de l'attique. Il contient l'articulation uncodomaléaire.
- Le mésotympan ou atrium : s'étend jusqu'au plan passant par le plancher du méat acoustique interne. Il contient la branche verticale de l'enclume, l'étrier, le manche du marteau et la seconde portion du nerf facial.
- L'hypotympan: partie déclive de la caisse tympanique, il communique avec le cavum par la trompe auditive d'Eustache



❖ Les parois de la caisse tympanique (17-18-19)

Paroi latérale

Au-dessus de la membrane tympanique le mur de la logette constitue la paroi externe de l'attique.

L'extrémité de ce mur constitue le sillon tympanique sur lequel s'insère la membrane tympanique ; c'est un repère essentiel de la chirurgie de l'oreille moyenne.

Son extrémité est typiquement effilée, d'aspect variable, mais symétrique.

Son amputation pourra faire suspecter le diagnostic de cholestéatome

Paroi supérieure : le tegmen tympani

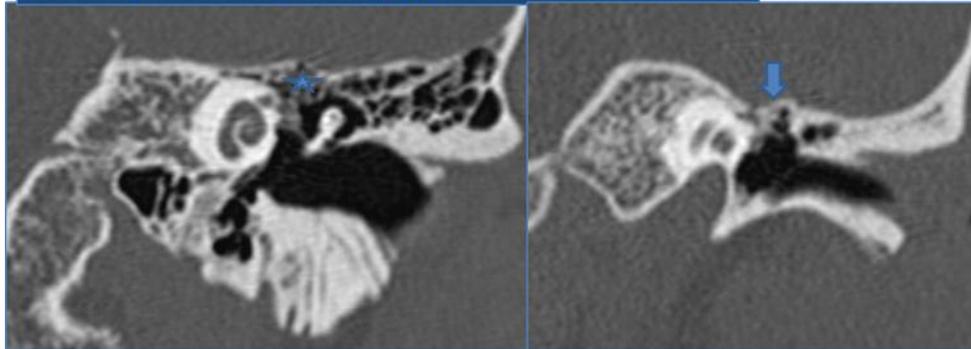
D'épaisseur variable, habituellement symétrique. Il peut être déhiscent au niveau de la fissure pétro-squameuse supérieure : mettant en contact la cavité tympanique avec la dure-mère de la fosse temporale moyenne.

En TDM :

Le tegmen peut apparaître spontanément très mince sur les coupes antérieures, au-dessus du marteau. Une lyse sera évoquée s'il existe une interruption brutale de son liseré dense.

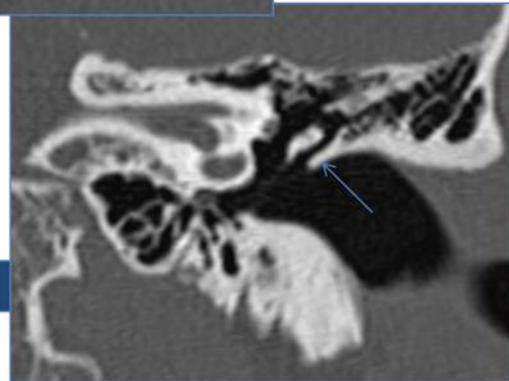
En cas de solution de continuité au contact d'un comblement des cavités, il faut toujours évoquer la possibilité d'une méningocèle ou d'une méningo-encéphalocèle

Paroi supérieure : tegmen tympani et antri



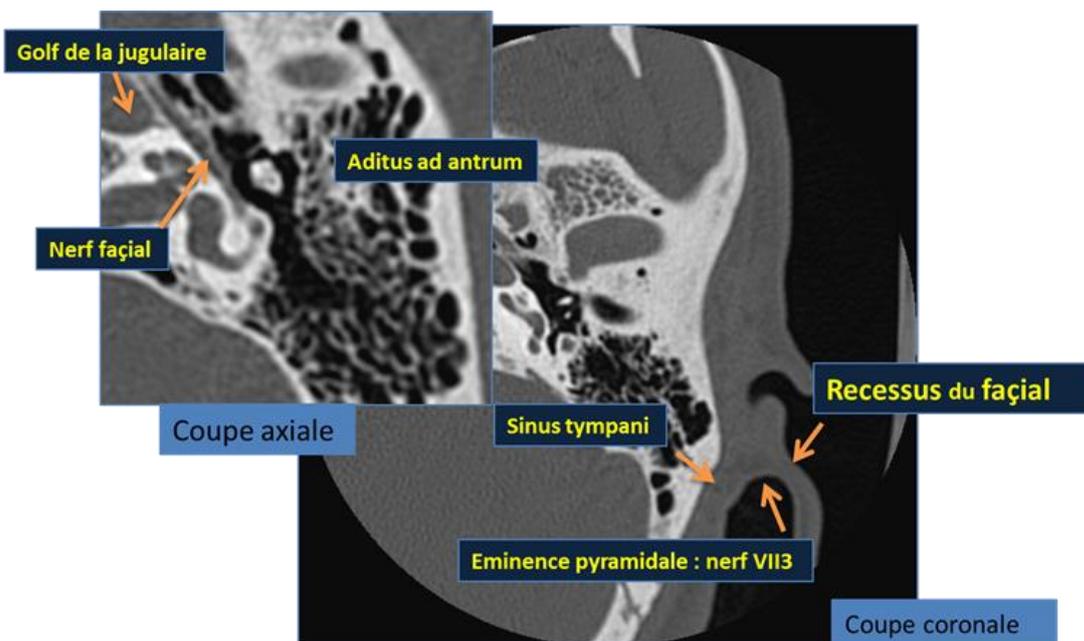
Coupes coronales

Paroi externe Mur de l'attique



Paroi postérieure : rétrotympaanum

Elle comprend des structures nobles qui devront être respectées lors de la chirurgie: L'aditus ad antrum qui permet la communication avec les cellules Mastoïdiennes.



Paroi antérieure : protympanum

Dans sa partie haute, elle comprend les cellules sus tubaires, de pneumatisation variable.

Dans sa partie basse on identifie : la trompe d'Eustache, osseuse dans ses 2/3 postérieurs, de contenu aérique.

Paroi interne : labyrinthique

On identifiera de haut en bas, et d'avant en arrière :

Le relief du canal semi-circulaire latéral (CSCL), recouvert d'une coque osseuse continue.

Le canal du VII2, recouvert d'une fine coque osseuse.

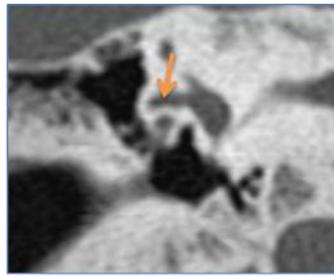
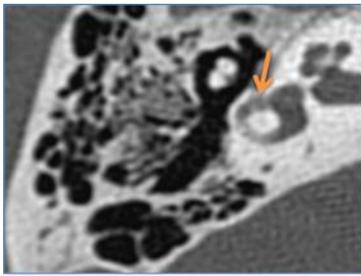
Le canal du muscle tenseur du tympan ou muscle du marteau.

La fenêtre ovale ou vestibulaire, elle répond à la platine de l'étrier.

Le promontoire : coque osseuse recouvrant la cochlée.

L'artère et le nerf tympanique y sont accolés.

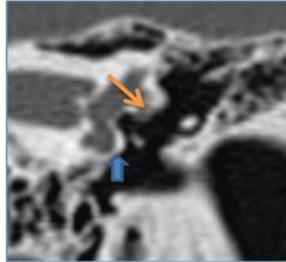
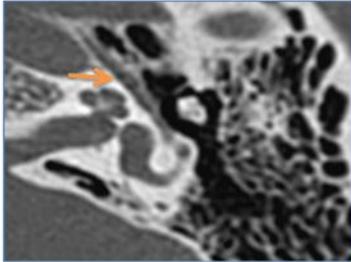
La fenêtre ronde ou cochléaire se présente en coupes axiales comme une structure hydro-aérique en arrière du tour basal de la cochlée



CSC latéral

Coupe axiale

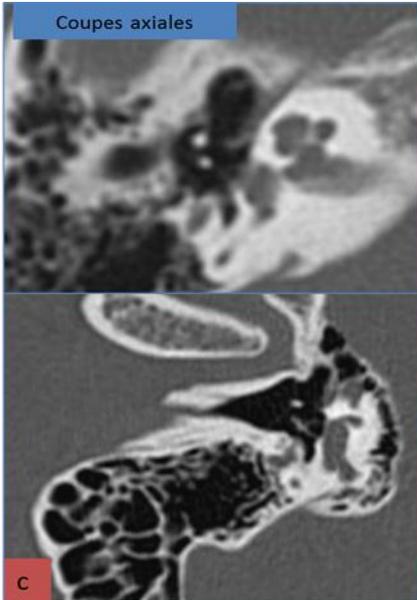
Coupe coronale



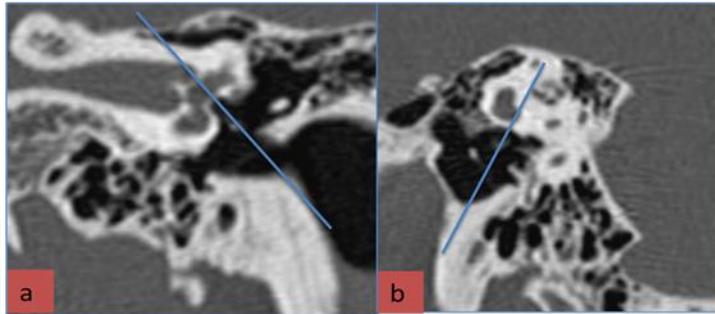
2ème portion du nerf facial VII 2

Promontoire ↑

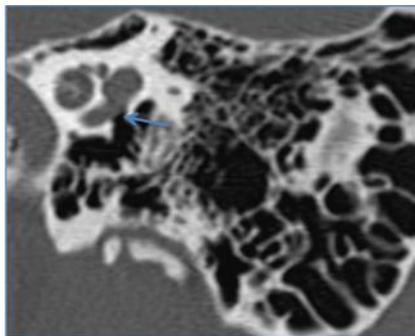
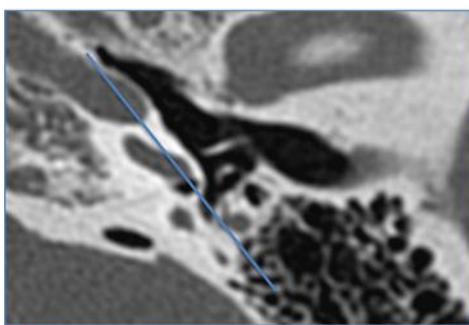
Coupes axiales



Fenêtre ovale



Reconstruction double oblique au niveau de la fenêtre ovale: a) plan de reconstruction coronal et b) sagittal
c) Resultats



Fenêtre ronde

Reconstruction oblique au niveau de la fenêtre ronde:
a) plan de reconstruction coronale b) Resultats

ii) La chaîne ossiculaire

❖ Le malléus (marteau)

Osselet le plus antérieur et externe, présentant un manche et une tête.

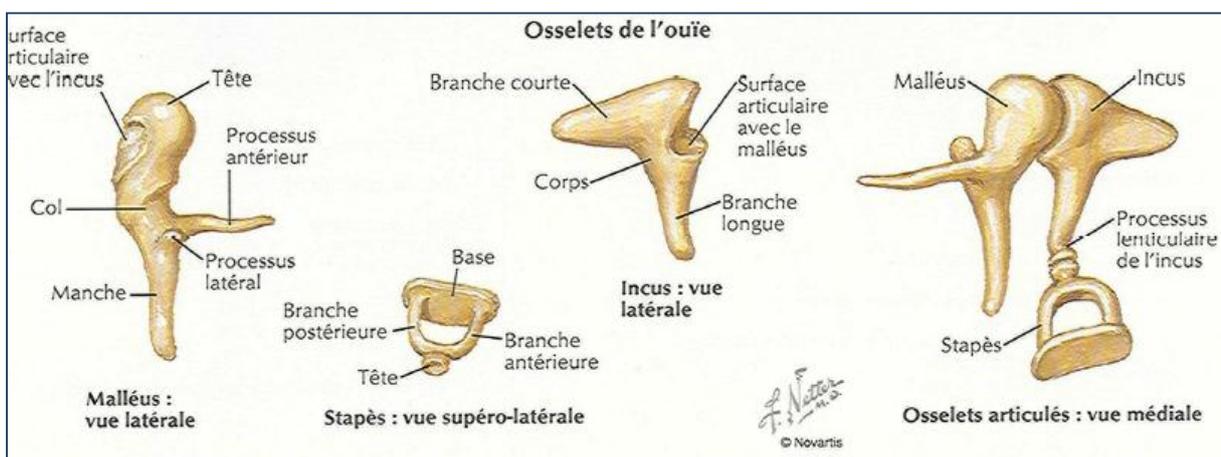
Sa tête s'articule avec le corps de l'enclume donnant dans le plan axial la classique image en cornet de glace de l'attique.

❖ L'incus (enclume)

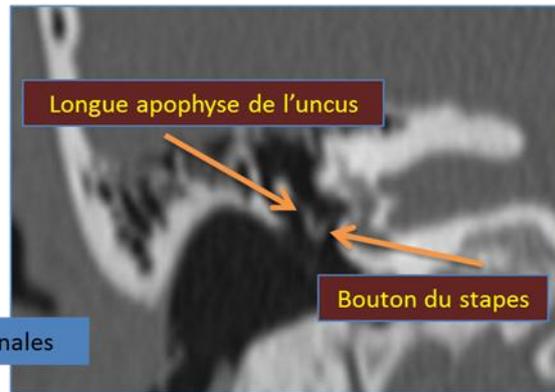
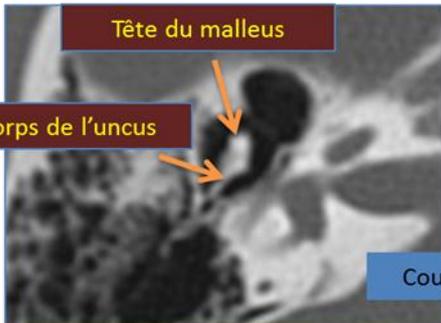
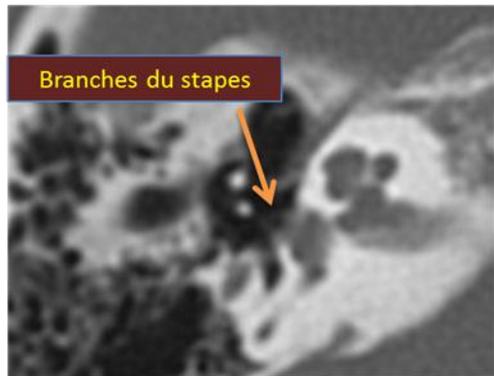
Osselet le plus fragile de la chaîne (lyses, fractures) composé d'un corps supérieur, d'une courte apophyse horizontale et d'une longue apophyse verticale oblique en dedans, s'articule avec l'étrier au niveau d'un renflement inférieur et interne de la longue apophyse appelée processus lenticulaire.

❖ Le stapès (étrier)

Comprend un bouton, une branche antérieure, une branche postérieure toujours un peu plus épaisse et la platine qui ferme la fenêtre ovale.

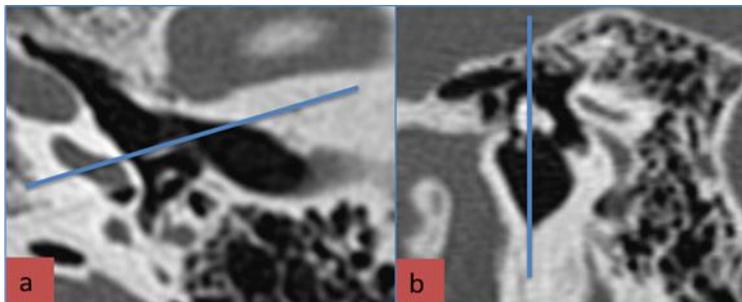


Coupes axiales



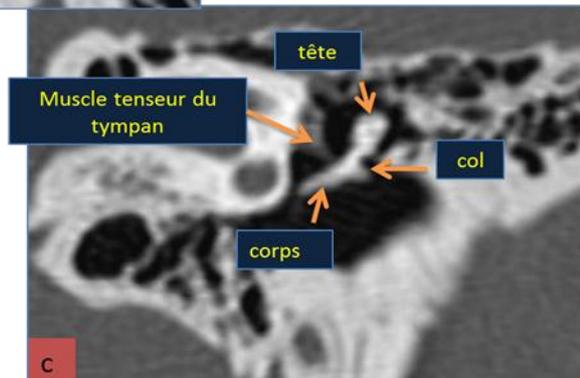
Coupes coronales

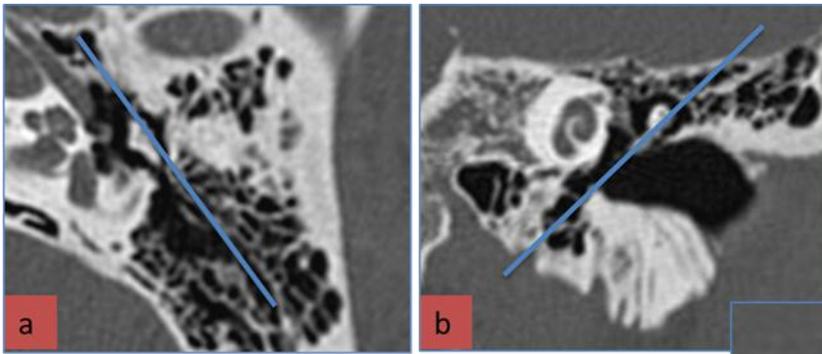
"cornet de glace" uncudo-malléaire



Le Marteau

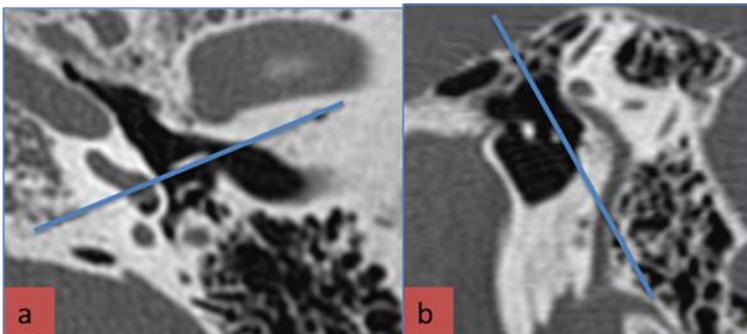
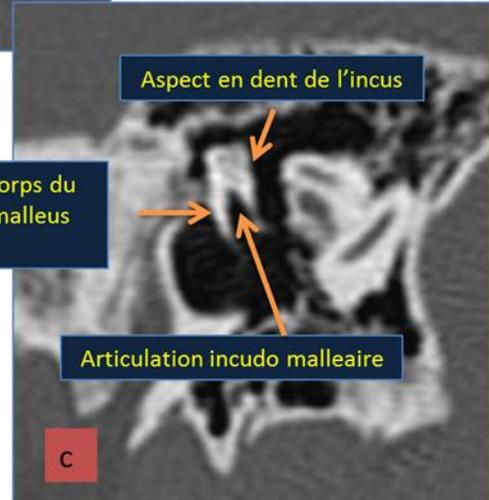
Reconstruction double oblique du marteau:
 a) plan de reconstruction axiale et
 b) sagittal
 c) Resultat montrant les differents
 constituants anatomiques





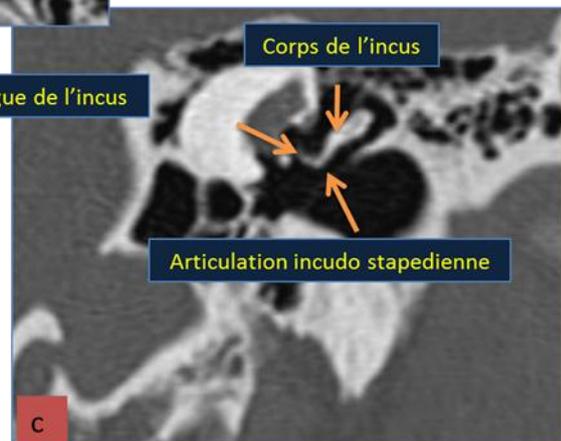
Malleus et incus

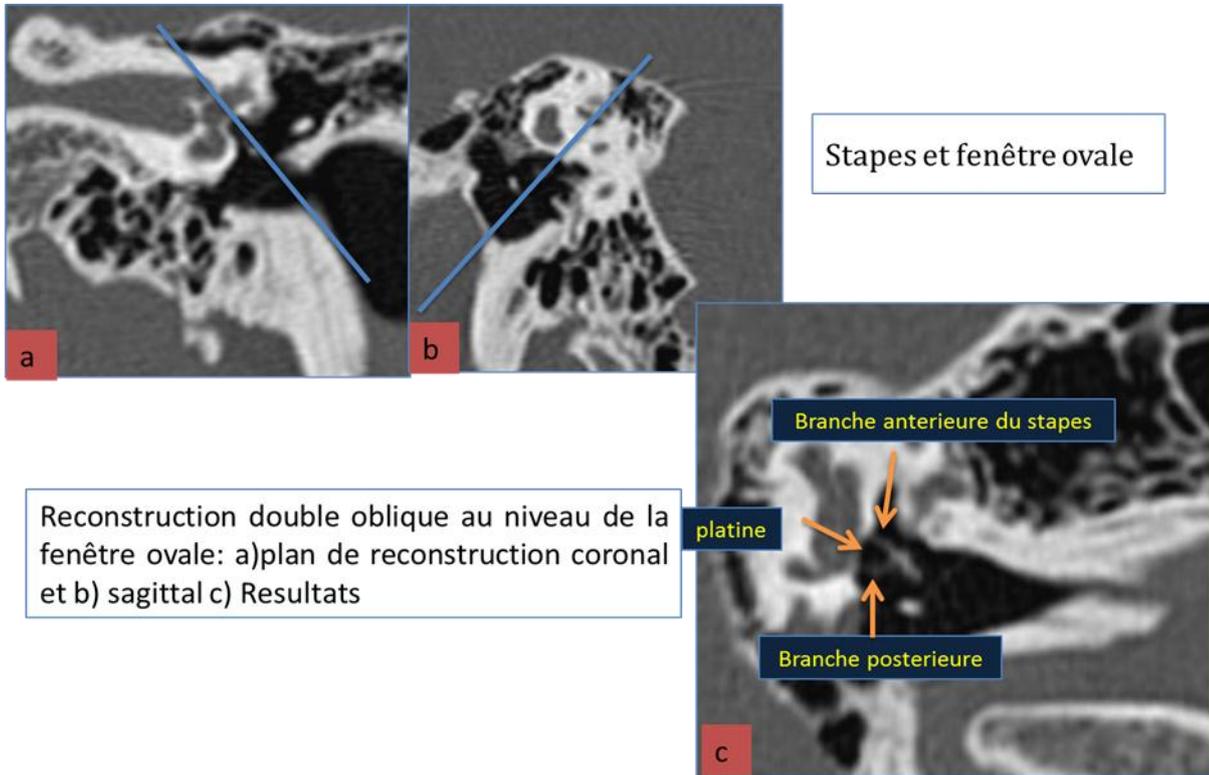
Reconstruction double oblique du marteau et de l'enclume:
 a) plan de reconstruction axiale et b) coronal:
 c) Résultats



Incus et stapes

Reconstruction double oblique de l'enclume et de l'etrier:
 a) plan de reconstruction axiale et b) sagittal:
 c) Resultats





iii) Orifices de la caisse tympanique

Deux orifices permettent la transmission du son vers l'oreille interne :

La fenetre ovale ou fenetre vestibulaire: fermee par la platine de l'etrier qui regarde vers le dehors en direction de la membrane tympanique.

La fenetre ronde oblique vers l'arriere et situee en dessous et en arriere de la precedente.

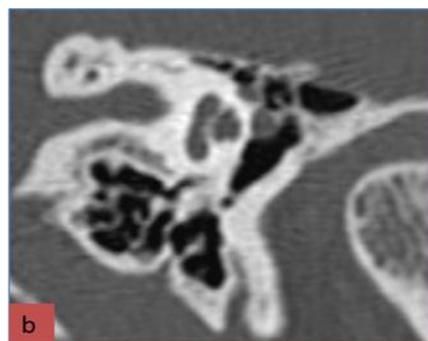
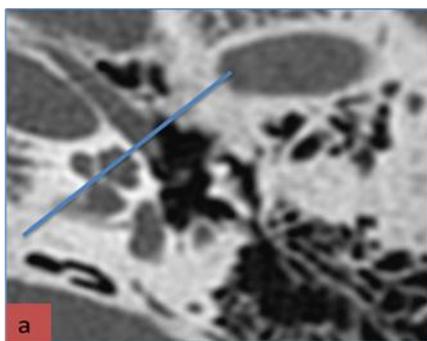
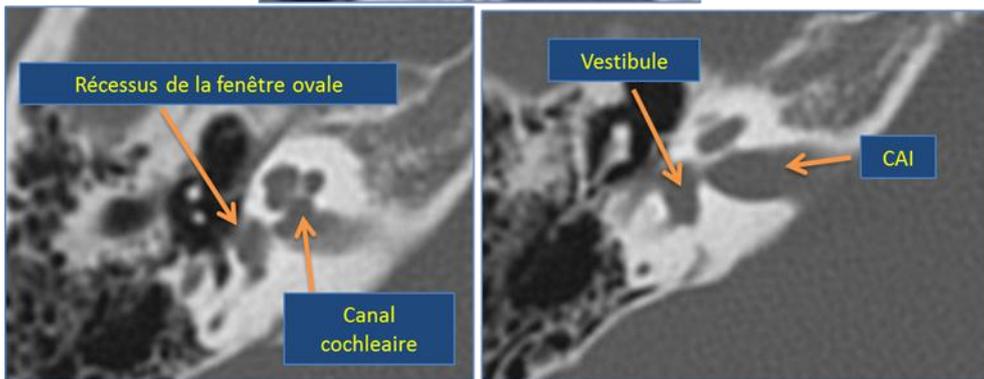
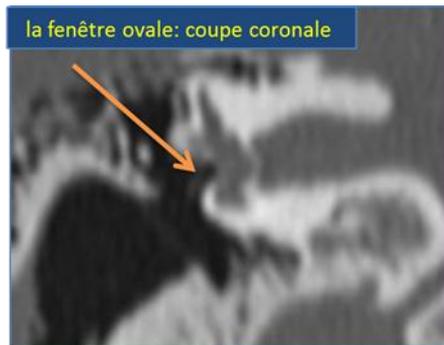
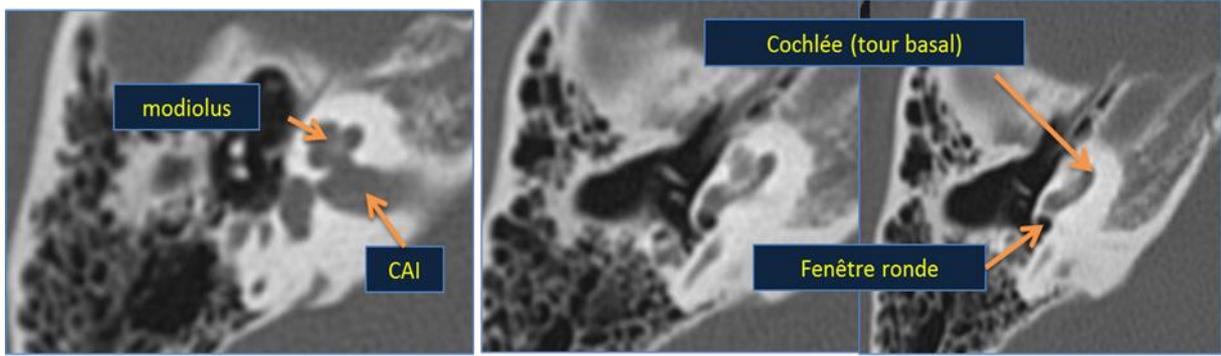
Ces deux fenetres peuvent etre le siege de fractures avec fistule labyrinthique.

4.3. L'OREILLE INTERNE

Cavité liquidienne qui communique avec l'oreille moyenne par la fenêtre ronde et la fenêtre ovale.

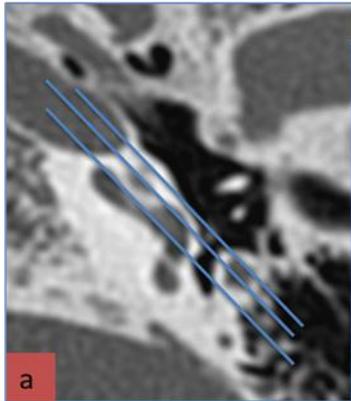
Constituée par

- ▶ Le labyrinthe antérieur (cochlée):
 - Antérieur et interne
 - En forme de limaçon de 2,5 tours de spire
 - Son axe est perpendiculaire à l'axe du rocher
 - Deux membranes divisent sa cavité en trois parties en TDM:
 - ▶ La rampe vestibulaire aboutissant à la fenêtre ovale.
 - ▶ La rampe tympanique aboutissant à la fenêtre ronde.
 - ▶ Le canal cochléaire situé entre les deux rampes
 - ▶ Le labyrinthe postérieur (vestibule + CSC)
 - Postérieur et externe
 - Constitué d'une vésicule sur laquelle s'insèrent les trois canaux semi-circulaires disposés dans trois plans perpendiculaires (latéral, postérieur et supérieur).
- ▶ La coque osseuse de l'ensemble de ces structures contient un organe membraneux qui reproduit la forme de la cavité qui le contient

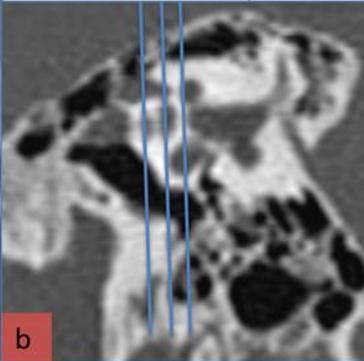


Reconstructions oblique de la cochlée;
 a) plan de reconstruction, b) reconstruction montrant les différents tours de la cochlée.

LABYRINTHE OSSEUX ANTERIEUR



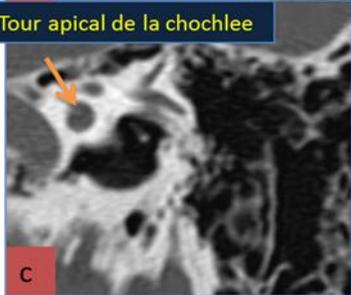
a



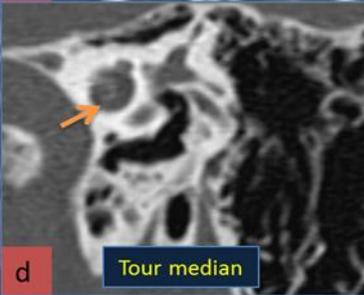
b

Reconstruction double oblique au niveau de la cochlée:
a) Plan de reconstruction axial et b) sagittal c), d) et e) Resultats

Tour apical de la chochlee

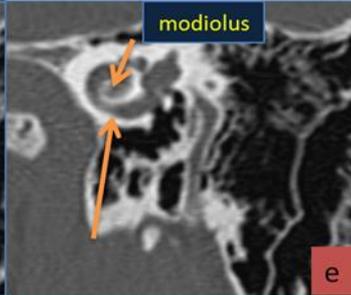


c



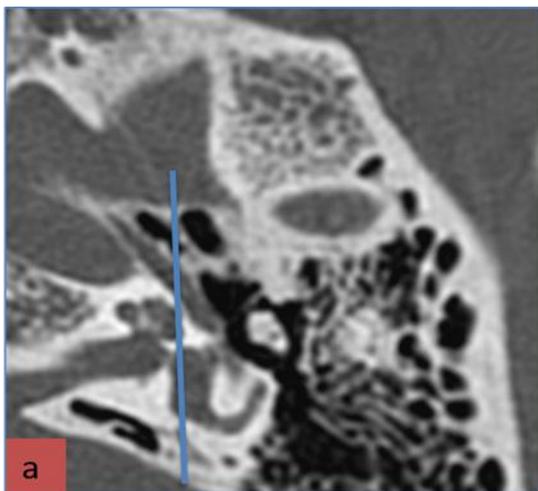
Tour median

d

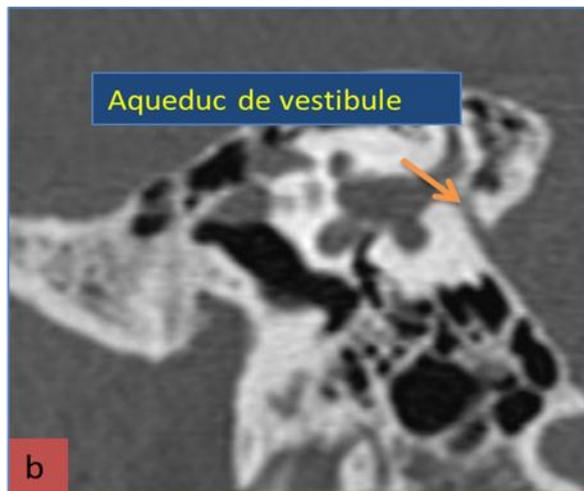


modiolus

e



a



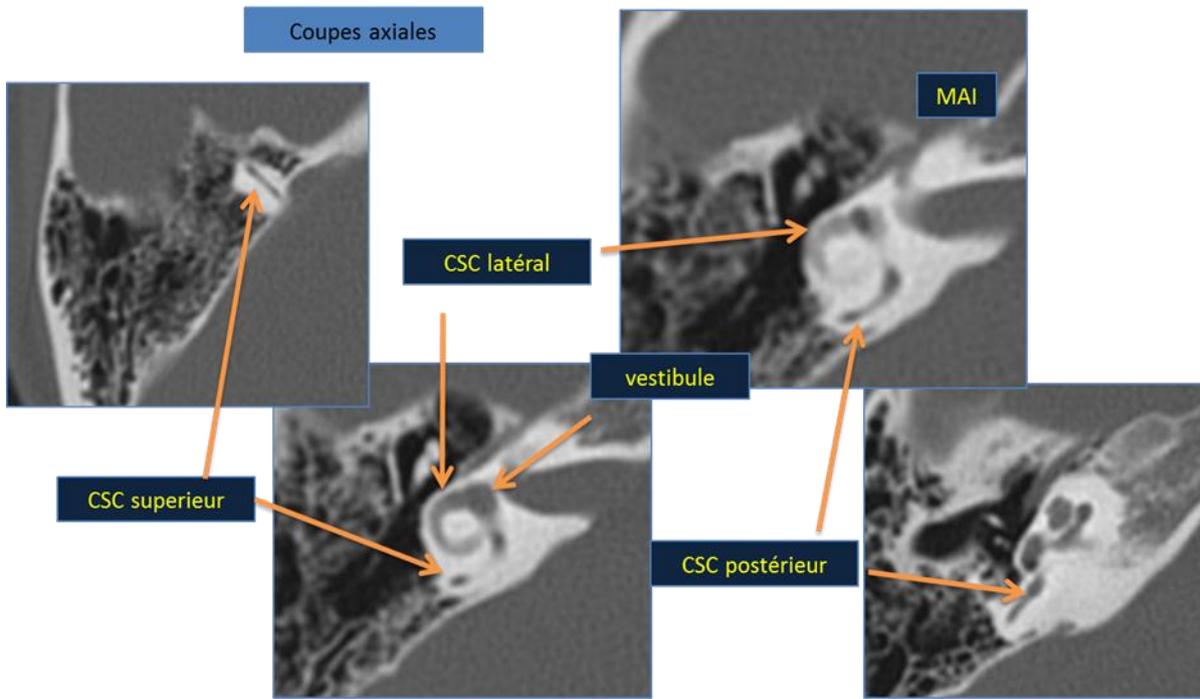
Aqueduc de vestibule

b

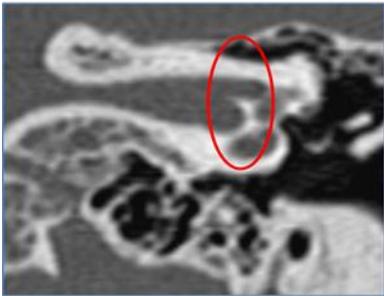
Reconstruction oblique de l'Aqueduc du vestibule

a) Plan de reconstruction coronale

b) Résultat



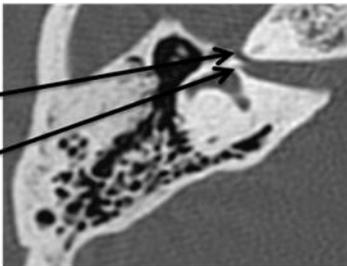
LE MEAT ACOUSTIQUE INTERNE



Deux étages

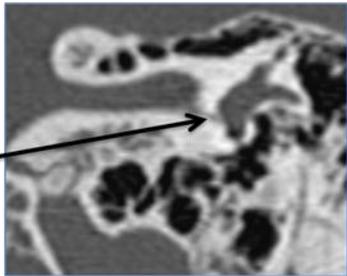
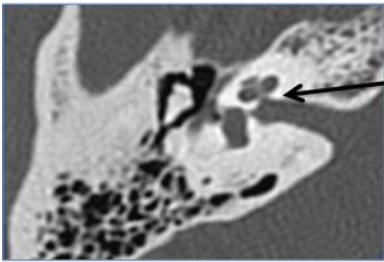
•Sup:

- Canal du VII 1
- Canal du N vestibulaire sup



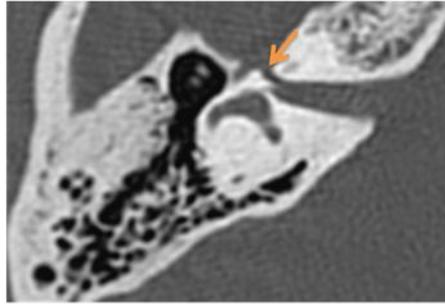
•Inf:

- Canal cochléaire
- Canal du N vestibulaire inf

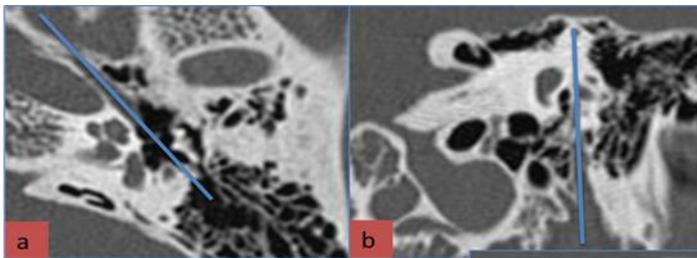
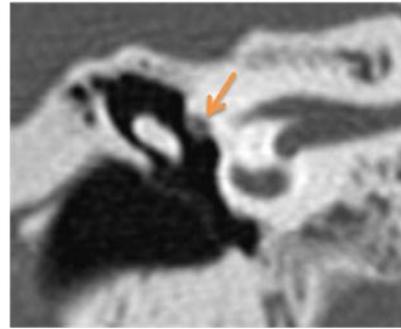
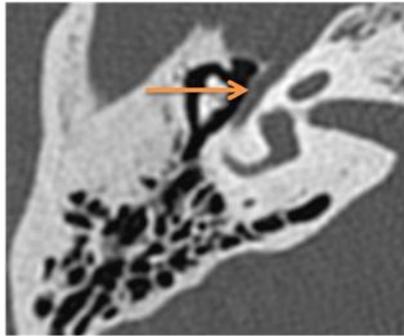


NERF FACIAL INTRAPETREUX

VII1 Segment labyrinthique

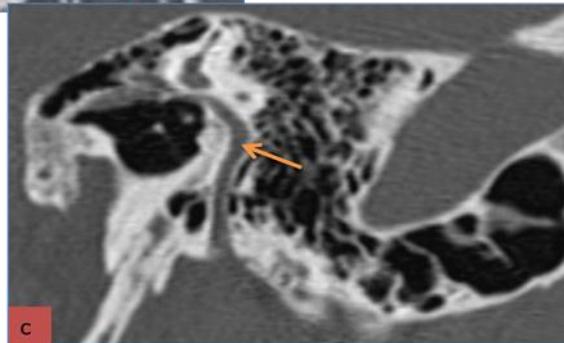


VII2 Segment tympanique



VII3 Segment mastoïdien

Reconstruction double oblique du canal du nerf facial:
a) plan de reconstruction axial et
b) coronale c) résultat

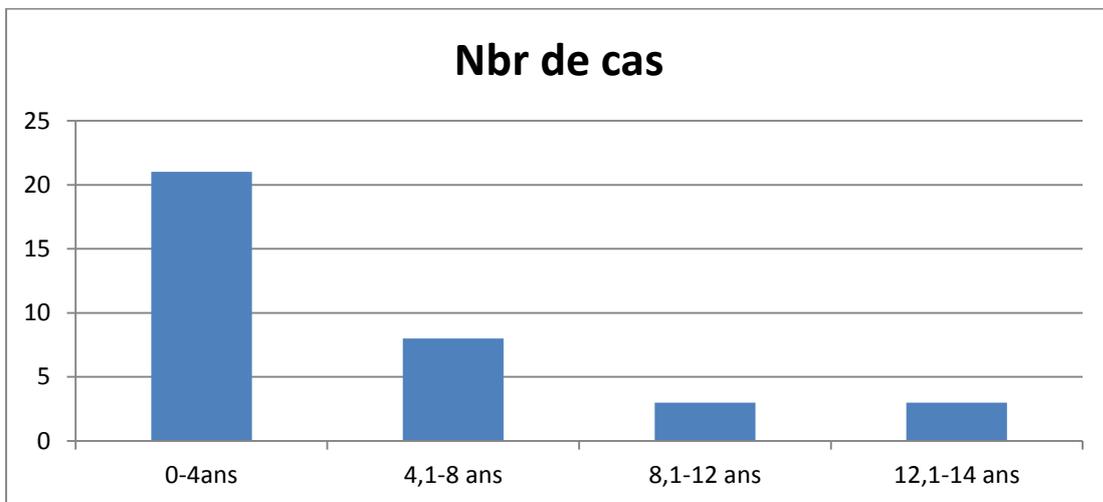


MATERIEL ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 35 patients (70 oreilles) ayant bénéficié d'une imagerie multimodale au service de Radiologie du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 4 an et 6 mois allant du mois 10/2009 au mois 04/2014.

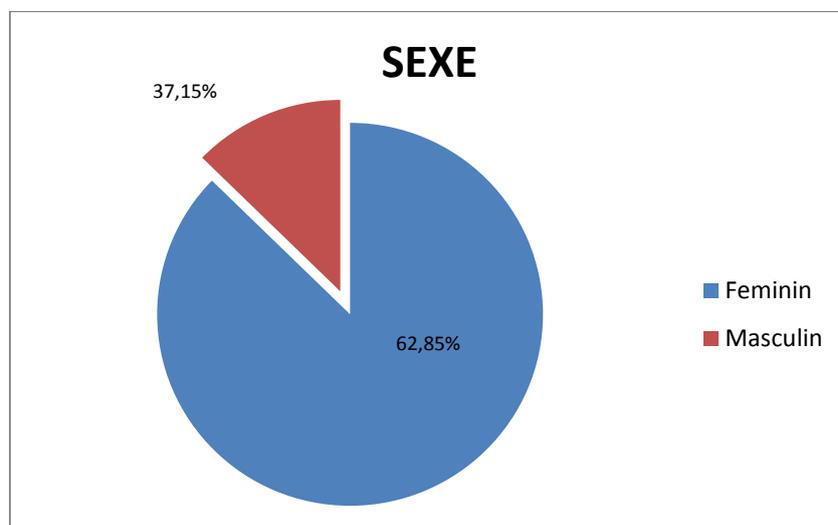
1. AGE

L'âge moyen de nos patients était de 4,37 ans (Allant de J2 à 14ans) avec une prédominance d'âge entre l'intervalle allant de 0à 4ans estimé à 21 cas et dont 14 cas ont un âge inférieur ou égale à 1



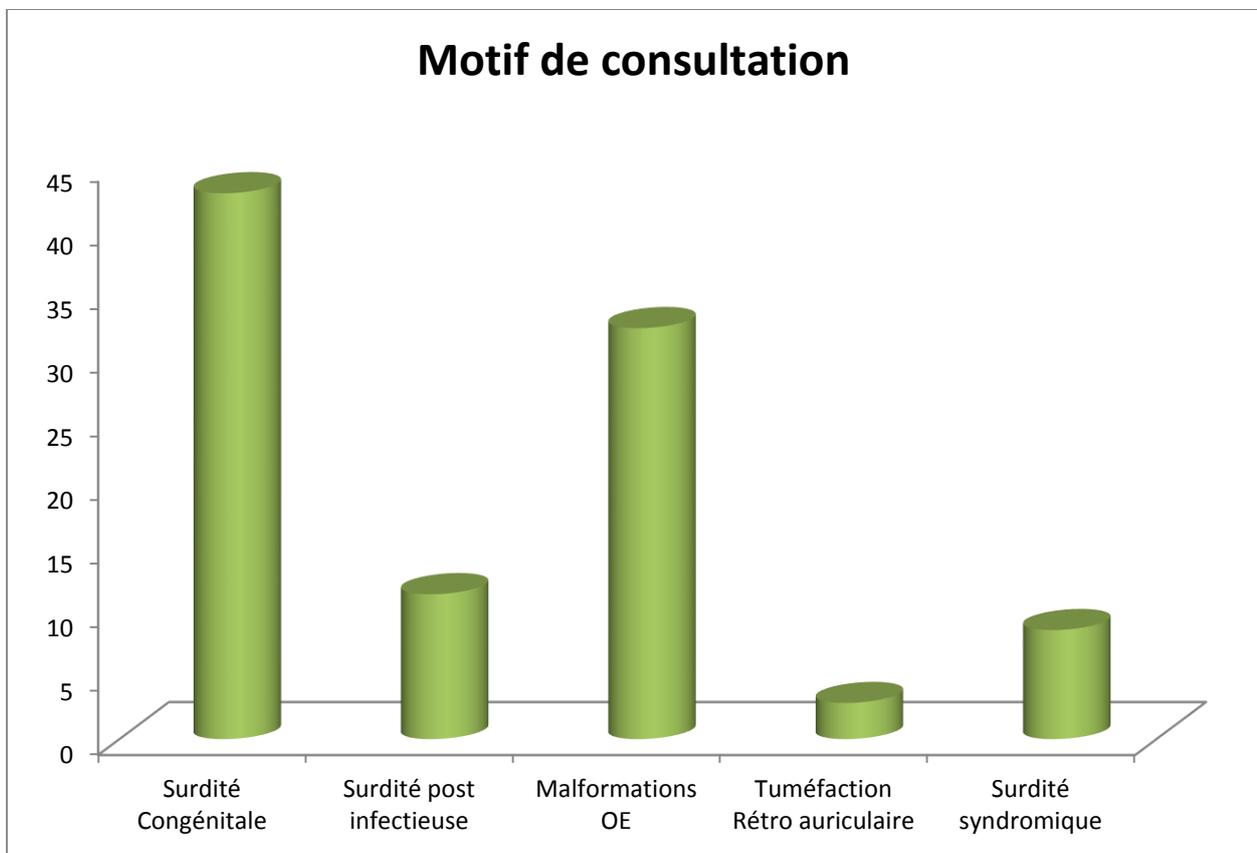
2. SEXE

Prédominance féminine avec un sexe ratio à 1 ,69



3. MOTIF DE CONSULTATION

Le motif de consultation de ces patients était une surdité congénitale (de transmission, de perception ou mixte) dans 15 cas, une surdité post infectieuse dans 4 cas, des malformations de l'oreille externe [pavillon, CAE] dans 12 cas, une tuméfaction osseuse rétro auriculaire dans un cas et enfin une surdité syndromique dans 3 cas (un cas dans le cadre du syndrome de charge et les deux autres cas dans le cadre du Pendred syndrome).



4. PROTOCOLES D'EXPLORATIONS

1.1. TDM

Une TDM des rochers a été réalisée chez tous nos malades. Elle consistait sur un protocole d'acquisition en mode spiralé avec :

Coupes axiales millimétriques ou submillimétriques (Épaisseur 0.3 à 1 mm)

Un temps d'acquisition court (inférieur à 10 secondes)

Reconstructions multi planaires de bonne qualité

Adaptation des constantes chez l'enfant

Reconstructions zoomées sur chaque oreille avec une vue sur l'ensemble de la base du crane

Plans de base: parallèle et perpendiculaire au CSC Latéral



La TDM a été réalisée chez tous les patients (100%)

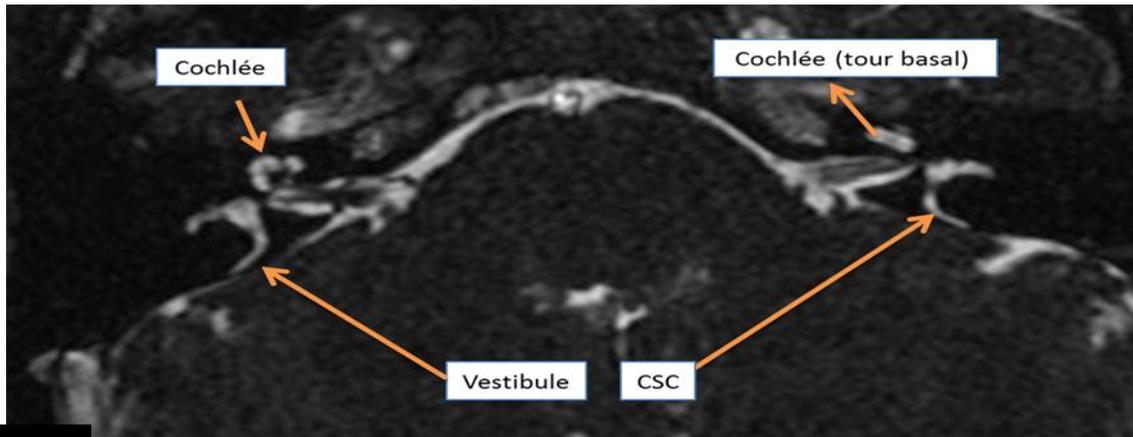
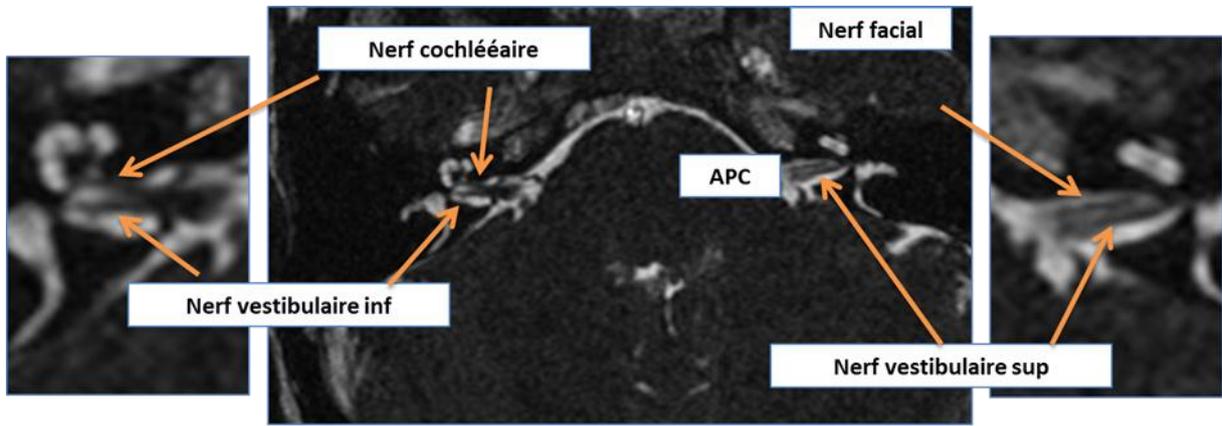
L'injection du produit de contraste iodé n'est pas systématique sauf en cas de suspicion d'une variante vasculaire à risque chirurgical (Procidence du canal carotidien ou du golf de la jugulaire)

1.2. IRM

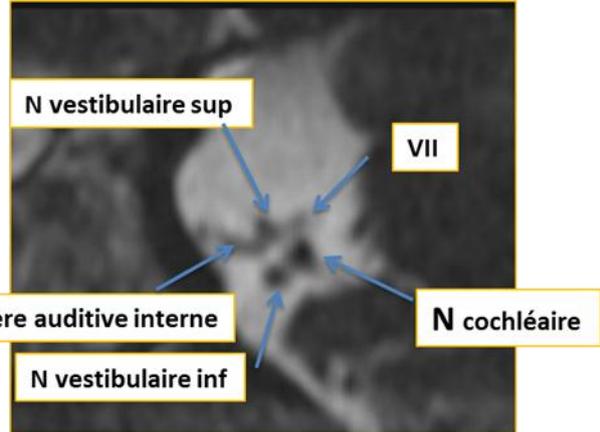
L'IRM des rochers a été réalisée dans 7 cas sur une machine 1.5T avec un protocole d'acquisition basé sur :

- Séquences pondérées T2 et en coupes infra millimétriques (FIESTA) en coupes axiales et coronales pour l'étude fine de l'oreille interne et du nerf cochléaire avec parfois des reconstructions surfaciques 3D (volume Rendering) du labyrinthe
- Séquence en axiale T1 passant par le méat acoustique interne
- Séquence en pondération T2 ou Flair de l'ensemble de l'encéphale, afin d'éliminer une atteinte centrale (maladie métabolique, lésion ischémique néonatale)
- L'injection de gadolinium est rarement nécessaire, elle permet de mettre en évidence, outre les processus expansifs, les inflammations labyrinthiques ou les névrites ou les malformations vasculaires.
- Une sédation est rarement nécessaire après 5 ans au scanner, en IRM, elle est souvent indispensable avant 3 ans. Selon les possibilités, celle-ci est réalisée soit avec une prémédication adaptée à l'âge, soit par une anesthésie générale.

Dans certains cas, on s'efforcera de coupler TDM et IRM, lorsque tous les deux sont indiqués (Bilan en vue d'une pose d'implant cochléaire par exemple).



T2 FIESTA



Reconstruction axiale légèrement oblique dégageant le paquet acoustico-facial sur tout son étendu depuis la jonction bulbo-pontique jusqu'au fond du CAI

Reconstruction coronale oblique perpendiculaire sur le CAI

Cas	AGE	SEXE	MOTIF DE CONSULTATION	TDM	IRM	Malformations OE		Malformations OM		Malformation OI	
						OD	OG	OD	OG	OD	OG
1	1an	F	SCB	+	0	0	0	0	0	DV	DV
2	7mois	F	SCB+Tétralogie de Fallot	+	0	0	0	0	0	DV	DV
3	2jours	F	Malformation ano rectale + OE :microtie	+	0	Atrésie CAE	0	Hypoplasie OM	0	0	0
4	8mois	M	SD de charge	+	0	0	Pavillon antéversé	0	0	0	0
5	23mois	M	SB post méningitique	+	0	0	0	0	0	Ossification CSCL : LO	0
6	15 ans	F	SP+Goitre :Sd Pendred	+	0	0	0	0	0	DV	DV
7	15 ans	F	SP+Goitre :Sd Pendred	+	0	0	0	0	0	DV	DV
8	2 ,5 ans	M	SCB	+	0	Hypoplasie tympanal	Hypoplasie tympanal	Luxation marteau	0	0	0
9	3mois	F	-Microtie bilatérale -Atrésie CAE	+	0	Atrésie CAE	Atrésie CAE	Hypoplasie osselets	Hypoplasie osselets	DV	DV
10	23mois	M	SB post méningitique	+	+	0	0	0	0	DV	DV+ Irrégularité du N auditif

11	11ans	M	Tuméfaction Rétro auriculaire	+	0	0	0	0	Hypoplasie osselets	0	0
12	1 mois	F	SC droite+atrésie CAE	+	0	-Dysmorphie pavillon -Atrésie CAE	0	-Hypoplasie caisse -Hypoplasie enclume -Bloc Uncudo malléaire	0	0	0
13	6mois	F	Atrésie CAE Droit	+	0	-Atrésie CAE	0	Fixation Manche marteau à la caisse	0	0	0
14	2 ans	F	Atrésie CAE Droit	+	0	-Atrésie CAE -Pavillon mal ourlé	0	-Hypoplasie caisse -Bloc uncudo malléaire	0	0	0
15	1an	M	SCB	+	0	0	0	0	0	DAV	DAV
16	3mois	F	Atrésie CAE	+	+	-Atrésie CAE -	0	-hypoplasie caisse -Bloc Uncudo malléaire -Agénésie étrier -Agénésie FO	0	0	0

17	7an	M	SC	+	+	0	0	0	0	-DV -Agénésie CSCL - Hypoplasie du paquet acoustico facial -Agénésie N Vestibulair e	-DV -Agénésie CSCL -Hypoplasie du paquet acoustico facial -Agénésie N Vestibulaire
18	5an	M	STB+malformation pavillon gauche	+	+	0	Pavillon mal ourlé	0	0	0	0
19	7 ans	M	SC	+	+	0	0	0	0	-DV -Sténose MAI	-DV -Sténose MAI
20	2mois	F	Agénésie OE	+	0	Atrésie CAE	0	Bloc uncudo malléaire	0	0	0
21	19j	F	Malformation OE	+	0	Agénésie pavillon	0	Bloc uncudo malléaire	0	0	0

22	1 mois	M	Malformation OE	+	0	-Agénésie pavillon -Atrésie CAE -Agénésie cellules mastoïdiennes	0	-Hypoplasie caisse -Bloc Uncudo malléaire -Fixation manche marteau au tegmen tympani	0	0	0
23	4ans	F	SP	+	0	0	0	0	0	LO CSCL	LO CSCL
24	4ans	F	Cophose bilatérale	+	0	0	0	0	0	LO CSCL	LO CSCL
25	7ans	M	Agénésie des 2 CAE	+	0	-Hypoplasie pavillon -Agénésie CAE	Hypoplasie pavillon -Agénésie CAE	-hypoplasie caisse -Pont osseux entre enclume et tympan	- Dysplasie Chaîne ossiculair e Procidenc e Nf facial	DV	0
26	12 ans	M	SPPM	+	0	0	0	0	0	LO CSCL	LO CSCL
27	7 ans	F	SPPM	+	0	0	0	0	0	LO CSCL	LO CSCL
28	14 ans	F	SPBil+ Paralyse Faciale Gauche	+	0	0	-Agénésie de 1ere portion nerf facial	0	0	Hypoplasie sévère CAI	0
29	1 an	F	SP Gauche	+	0	0	0	0	0	DAV	DAV
30	5ans	F	SCB	+	+	0	0	0	0	CAI élargi	CAI élargi

31	8 ans	F	Agénésie pavillon Agénésie CAE	+	0	-Hypoplasie pavillon -Agénésie CAE	0	-Hypoplasie caisse -Hypoplasie osselets	0	0	0
32	1an	F	SC	+	+	0	0	0	0	-Sténose CAI -Aplasie Nf CV	-Sténose CAI -Aplasie Nf CV
33	11 ans	F	ST depuis enfance	+	0	0	0	0	0	-DCV	-DCV
34	5ans	M	SP + trouble langage	+	+	0	0	0	0	DCV (cochlée dilatée sans tours)	DCV(Cochlée dilatée et dysplasique) DAV
35	2 ans	F	SPBil	+	0	0	0	0	0	DCV Mondini DAV	DCV Mondini DAV

RESULTATS ET DISCUSSION

La surdité peut résulter d'une malformation ou d'une anomalie qui peut siéger au niveau de l'oreille externe ou moyenne, la surdité est dite de transmission, ou au niveau de l'oreille interne, du nerf cochléaire, des noyaux cochléaires, elle est dite de perception, ou bien plus exceptionnellement au niveau du cortex auditif. et elle dite centrale.

L'anomalie génétique peut entraîner une perturbation de la morphogenèse ou de l'histogenèse de l'oreille. L'oreille interne est plus souvent atteinte que l'oreille externe et moyenne.

I. Anomalies de l'oreille externe et de l'oreille moyenne

Sont le plus souvent dues à des anomalies de la morphogenèse. Les malformations isolées du pavillon n'affectent pas l'audition, tandis que celles du conduit auditif externe (atrésie, figure 11) et de l'oreille moyenne (malformations des osselets) sont source de surdité de transmission.

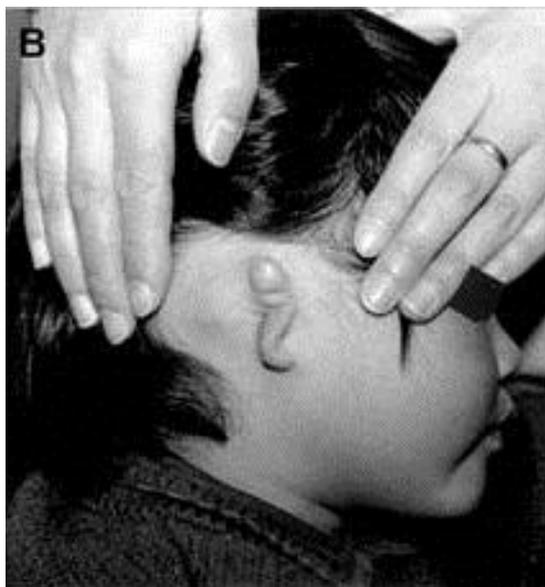


Photo 1 : Atrésie du conduit auditif externe.

Il existe de rares syndromes où les malformations de l'oreille externe et/ou moyenne sont associées à une malformation de l'oreille interne. (ex : le syndrome oto-facio-cervical) (21).

II. Anomalies de l'oreille interne :

Ces anomalies peuvent être morphologiques ou histologiques. Elles sont responsables d'une surdité de perception. On distingue 3 types d'atteintes :

1. Atteintes du labyrinthe osseux

Elles s'associent à des malformations du labyrinthe membraneux. Ce sont des anomalies morphogénétiques qui se traduisent par des malformations macroscopiques de l'oreille interne pouvant être mises en évidence par l'imagerie. Elles sont responsables d'une surdité congénitale.

Plusieurs types de malformations sont décrits (22) :

- **Aplasia totale de Michel** : Anomalie rare, consiste en l'absence totale de l'oreille interne liée à un arrêt de développement avant le 25^{ème} jour de vie intra utérine. Dans certains cas, il s'agit de l'aplasie totale de la portion pétreuse de l'os temporal. L'oreille externe et moyenne sont normales dans la plupart des cas.

- **Hypoplasie de MONDINI** : la cochlée est limitée à un tube aplati formé d'un tour et demi de spire seulement. Cette hypoplasie est liée à un arrêt de développement entre le 47^{ème} et le 70^{ème} jour de vie intra utérine. L'hypoplasie cochléaire peut s'associer à une hypoplasie vestibulaire et on parle alors de « pseudo-Mondini ». Dans de rares cas, l'épithélium sensoriel cochléaire ou vestibulaire se développe partiellement, et des résidus auditifs peuvent exister.

2. Atteintes du labyrinthe membraneux

Ce sont des anomalies qui surviennent après la phase de morphogenèse et affectent l'histogenèse de l'oreille interne. Elles sont de ce fait infra-radiologiques. Elles expliqueraient le fait que 80% des surdités congénitales ne présentent aucune anomalie macroscopique du labyrinthe osseux (23)

3. Atteintes des centres auditifs

Des phénomènes de dégénérescence ou d'absence de maturation des voies et centres auditifs ont été observés en cas de privation sensorielle acquise ou génétique.

Une atteinte centrale peut également résulter d'un défaut de maturation génétiquement programmé des éléments nerveux, associé ou non à une anomalie cochléaire.

Des anomalies des noyaux auditifs suggérant une atteinte centrale plus importante que l'atteinte cochléaire, ont été rapportées en cas de surdité génétique, entraînant des anomalies des potentiels évoqués auditifs (24, 25).

Au cours de cette étude, nous exposerons par des cas cliniques les différentes malformations de l'oreille externe, moyenne et interne responsables d'une surdité de transmission, de perception ou mixte et on terminera par des illustrations de malformations de l'oreille dans le cadre d'une surdité syndromique.

III. MALFORMATIONS DE L'OREILLE EXTERNE

1. Malformations du conduit auditif externe

- Résulte d'un défaut de canalisation des cellules épithéliales au cours du 3ème trimestre de grossesse.
- Membraneuse et ou osseuse
- Se manifeste par une surdité de transmission
- Syndromique souvent Bilatérale (CROUZON, GOLDENHAR, PIERRE ROBIN)

➤ Deux types de malformations :

✓ Aplasie majeure:

Ebauche de CAE avec au max absence de l'os tympanal et du CAE

✓ Aplasie mineure:

Hypoplasie de l'os tympanal avec sténose du CAE avec ou sans anomalies

de la membrane tympanique.

Intérêt de la TDM : Aplasie majeure

- Aspect du conduit auditif externe
- Si CAE absent : morphologie de l'articulation temporo-mandibulaire en vue de la création d'un néo-conduit
- Taille de la caisse (souvent hypoplasique)
- Morphologie des osselets (souvent malformés et grossiers)
- Existence ou non d'une pneumatisation de la mastoïde
- Trajet du nerf facial

2. Malformations du pavillon

- ✓ Anotie (absence totale du pavillon), polyotie, microtie ou ectopie du pavillon.
- 42% des malformations de l'oreille
- Garçon +++
- Absence de pavillon jamais isolée (absence CAE, membrane tympanique, anomalie ossiculaire).
- Imagerie: rechercher des lésions associées de l'oreille moyenne et du CAE.



Photo 2 : Oreille en cornet.

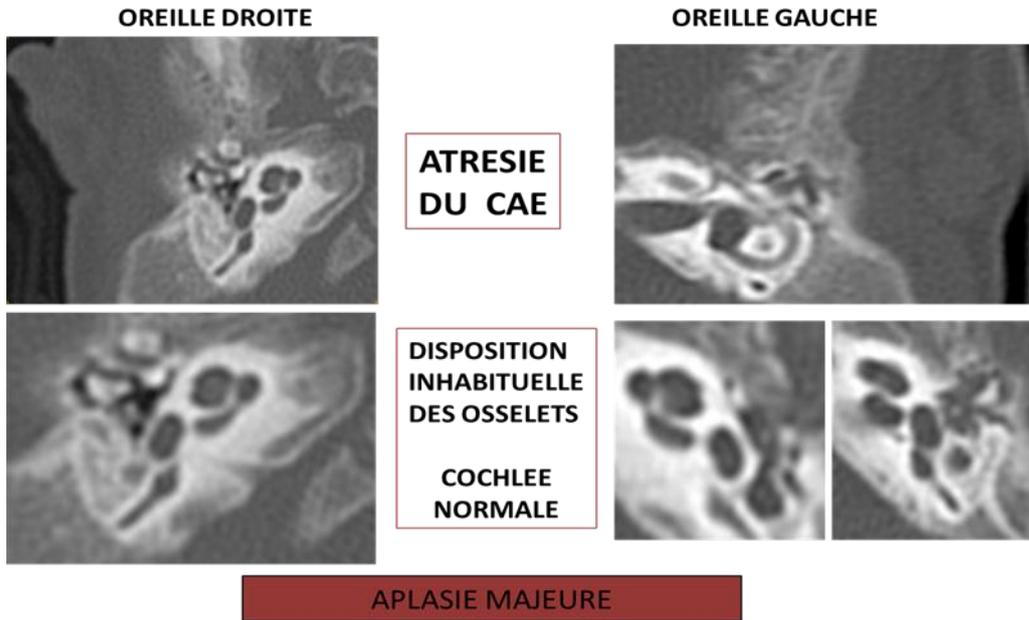


Photo 3 : Microtie avec principaux reliefs identifiables.

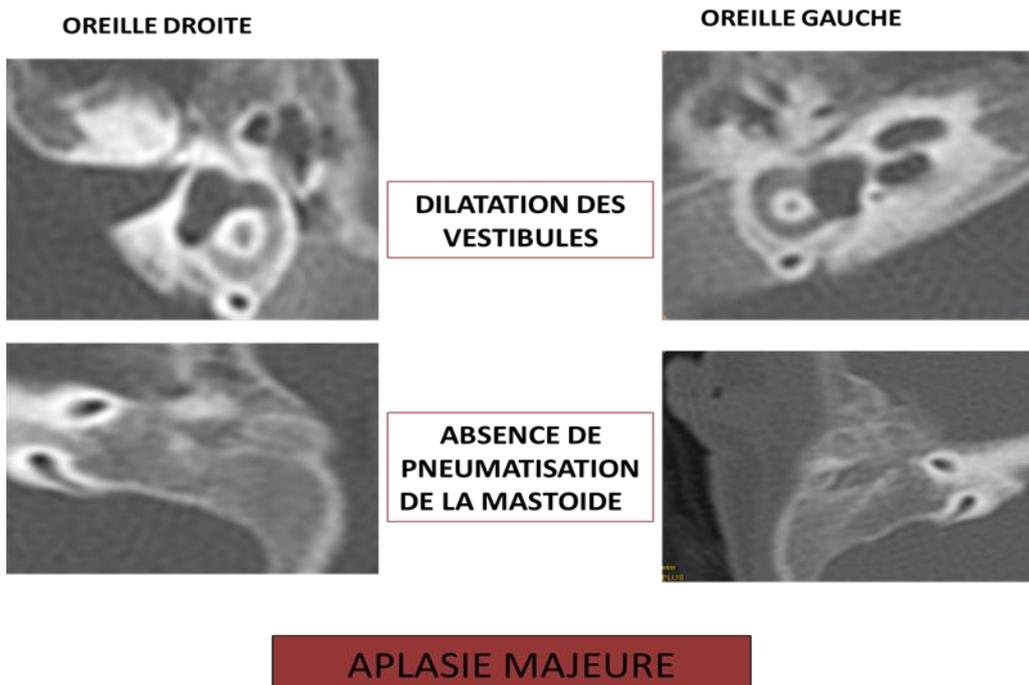


Photo 4 Microtie avec bouurrelet chondrocutané, sans relief identifiable.

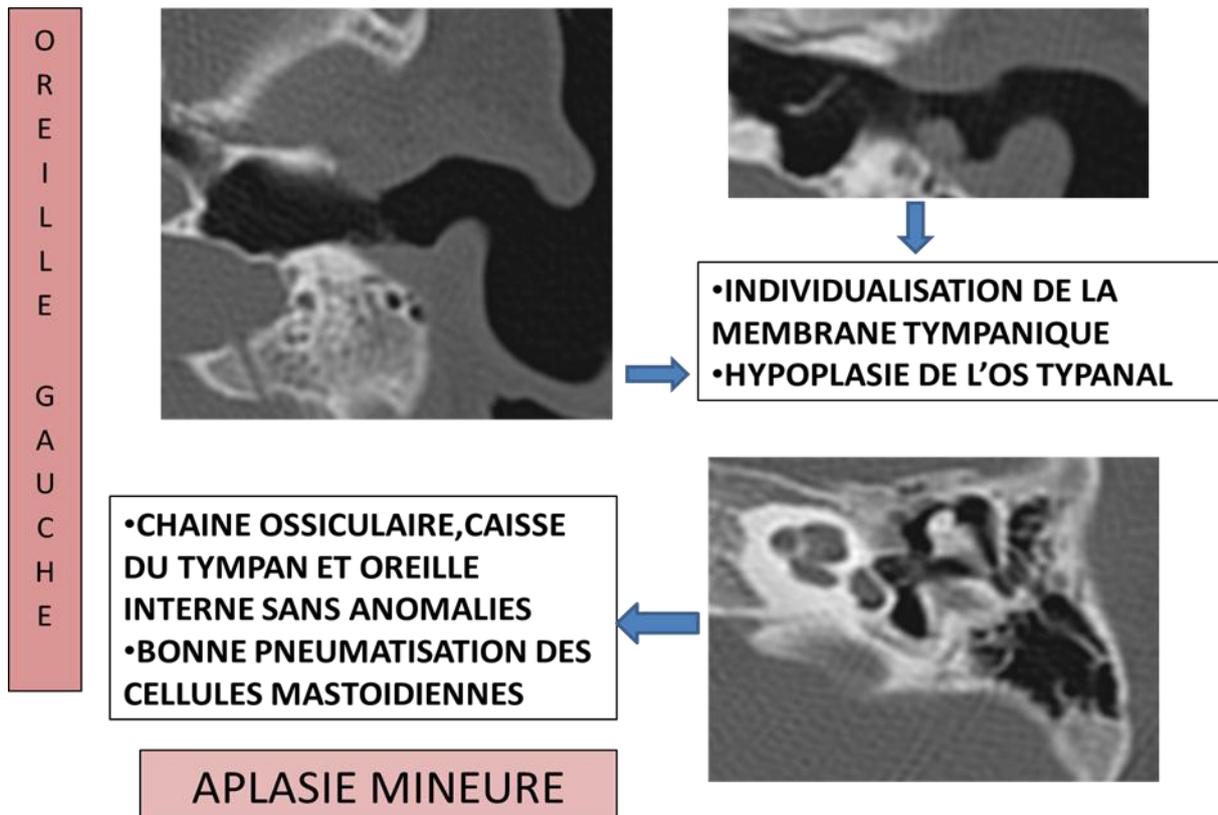
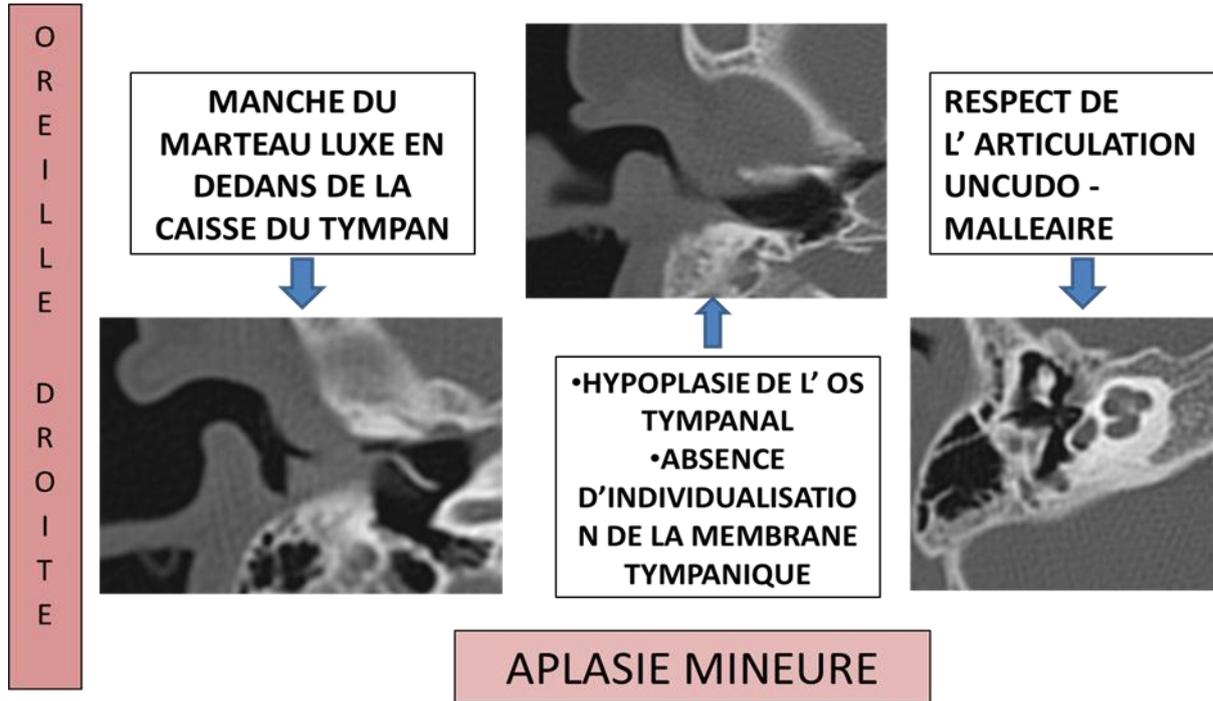
3mois, Microtie congénitale bilatérale avec absence de méat auditif externe (cas 9)



1an, Surdit e cong nitale (cas 1)

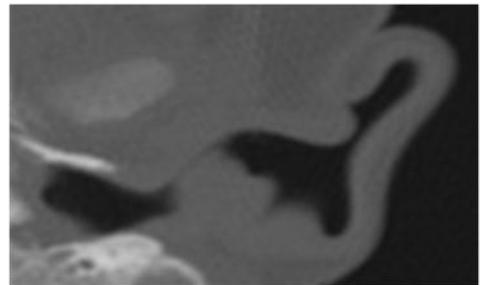
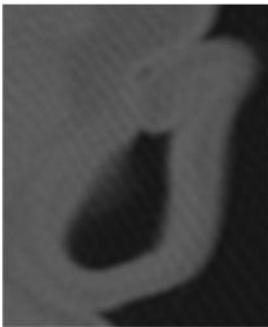


2 ans et ½, Surdit  cong nitale perlinguale (cas 8)

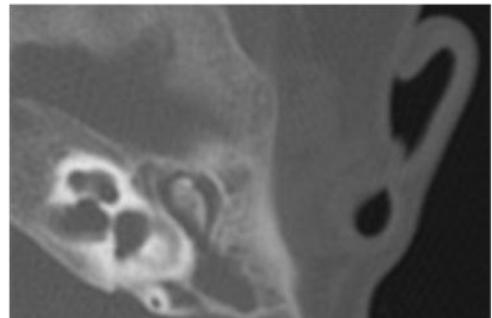


5ans, Surdit  de transmission bilat rale avec malformation du pavillon gauche (cas 18)

Anomalies de l'ourlage du pavillon de l'oreille gauche qui est ant  vers  et ferm  sur le CAE qui est perm able



- Comblement liquidien total de la caisse du tympan et des cellules masto diennes en rapport avec une hypertrophie muqueuse.
- Oreille moyenne et interne sans anomalies



IV. MALFORMATIONS DE L'OREILLE MOYENNE

1. Malformation de la caisse du tympan

La cavité est le plus souvent hypoplasique, plus rarement cloisonnée (cloisonnement partiel antéro-postérieur).

Le sinus tympani peut être augmenté de taille.

Une procidence jugulaire peut être associée, par déhiscence spontanée de l'hypotympan.

Lorsque la cavité tympanique est totalement absente, la platine de l'étrier, la membrane de la fenêtre ronde ne sont pas présentes, la jonction 2ème 3ème portion du nerf facial se faisant en avant de la fenêtre ovale.

2. Malformation de la chaîne ossiculaire

Elles sont rarement isolées (associées à des anomalies de l'oreille externe, de l'oreille moyenne, voire de l'oreille interne).

Représentent 51% des anomalies de l'oreille.

Surdit  de transmission.

Tous les osselets peuvent  tre int ress s

➤ **Enclume**

Osselet le plus fr quemment atteint, en particulier :

- hypo ou aplasie de la longue apophyse (parfois non ossifi e, simple tendon fibreux)

- fusion uncudo mall aire

- fixation au canal du facial ou au mur de l'attique

➤ **Marteau**

55% des anomalies ossiculaire:

- Malformation

- Fixation (aux parois de l'attique)
- Déplacement (en avant et en dehors).
- **Etrier et fenêtre ovale**
- Hypoplasie ou absence d'étrier avec fenêtre intacte ou hypoplasique
- Absence de pyramide et tendon du muscle de l'étrier
- Fixation stapédienne (stapédo-vestibulaire)

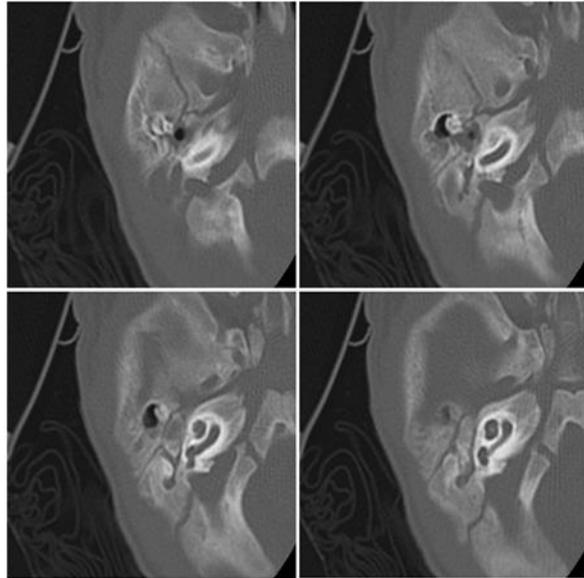
- **Fenêtre ronde**

Rares, souvent associées à une autre anomalie de l'oreille moyenne :

- hypoplasie, aplasie, fenêtre double.

J2 de vie, malformation anorectale , petit pavillon de l'oreille droite (cas3)

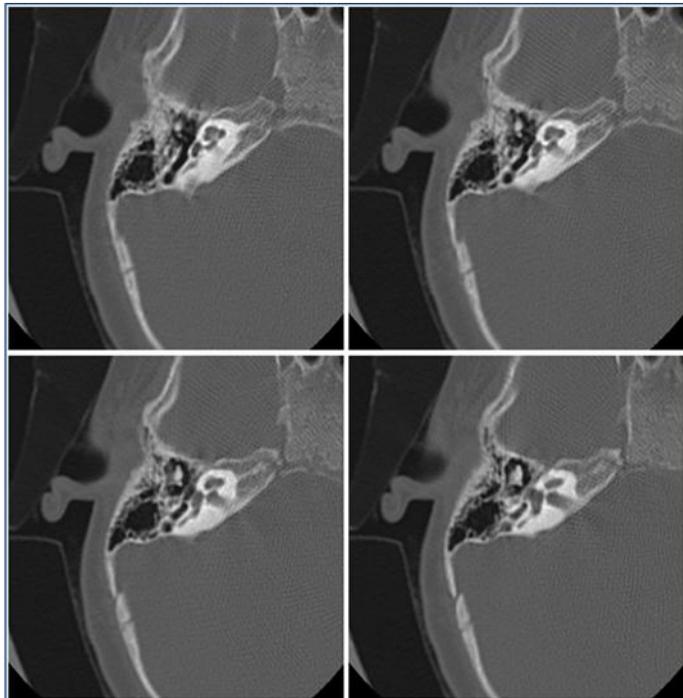
- Absence de CAE
- Hypoplasie de la caisse du tympan
- Bloc uncudo-malléaire
- Absence d'étrier et de fenêtre ovale
- Absence d'anomalies de l'oreille interne et du paquet acoustico facial



MALFORMATIONS DES OREILLES
EXTERNE ET MOYENNE

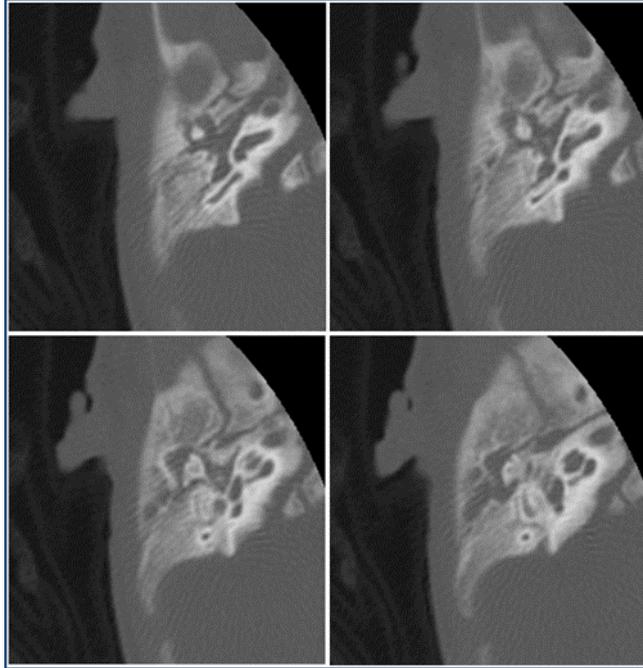
2 ans, Atrésie du CAE (cas14)

- Atrésie CAE avec pavillon mal ourlé
- Bloc uncudo malléaire
- Absence de malformations de l'oreille internes associées



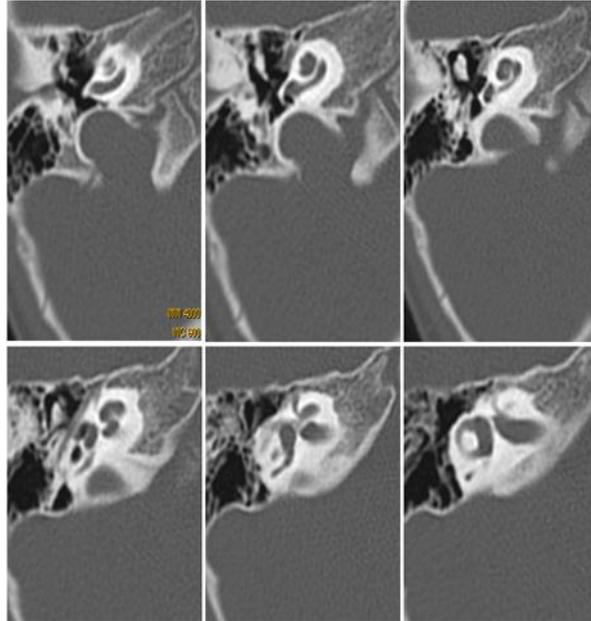
Nn, surdité congénitale bilatérale

A droite: dysplasie oto mandibulaire, absence du CAE (*cas 22*)



- Agénésie du CAE
- Dysmorphie du pavillon
- Hypoplasie de la caisse du tympan et des cellules mastoïdiennes.
- Ankylose uncudo malleaire
- Agénésie de la longue apophyse de l'enclume

6mois, Agénésie du CAE droit (cas 13)



- Imperforation cutané du méat du CAE avec dysmorphie du lobule de l'oreille
- Hypoplasie sévère du CAE
- Fixation du manche du marteau à la paroi latérale de la caisse

3. Anomalies du nerf facial

a) Trajet aberrant:

- Une partie ou tout le canal de Fallope
- Parfois, associé à des malformations plus complexes du massif pétreux.

b) Hypoplasie ou aplasie:

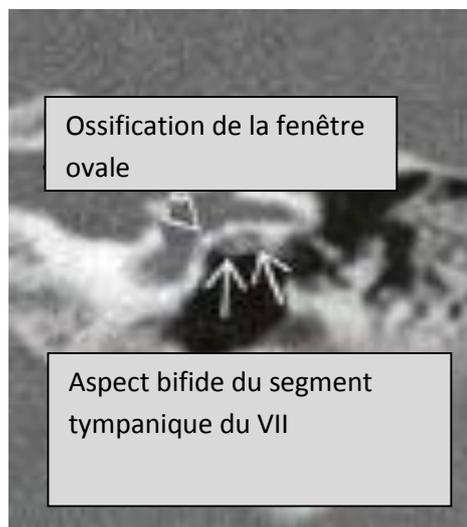
- Très rares.
- Parésie ou paralysie faciale néonatale (Syndrome de Moebius).

c) Doublement:

- D'un segment (1ère ou 2ème) ou des 3 Portions.

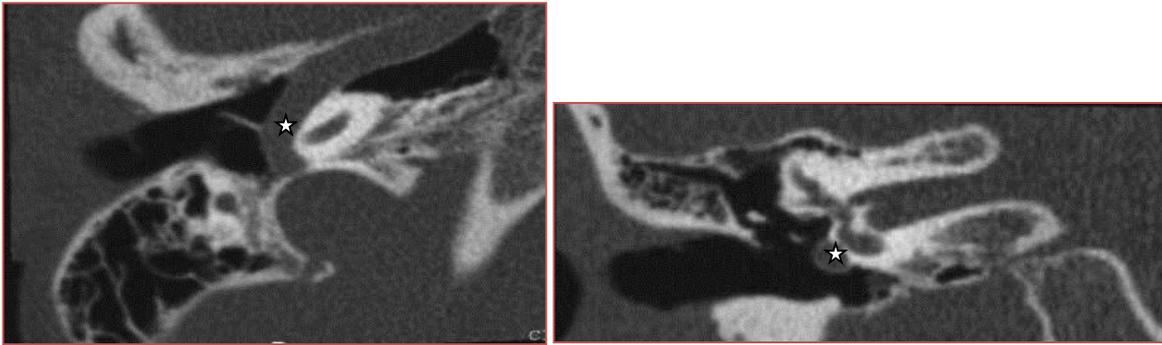
d) Procidence dans la cavité tympanique:

- Elle ferme souvent l'ouverture latérale de la fenêtré ovale.
- Peut être à l'origine d'un défaut d'induction de la fenêtré ovale.



4. Anomalies vasculaires

- Malposition de l'artère carotide intra pétreuse☆



- Persistance de l'artère stapédo-hyoïdienne (branche de l'artère carotide intrapétreuse)
- Persistance de l'artère pharyngo-stapédienne

V. MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE (26) :

Les malformations de l'oreille interne sont extrêmement nombreuses.

Elles se traduisent par une surdité mixte ou de perception (SP) endo-cochléaires, plus rarement des SP rétro-cochléaires.

Elles ne s'accompagnent de signes radiologiques que dans 20% des cas.

Elles sont le plus souvent isolées.

Le bilan radiologique commence toujours par une TDM haute résolution (taille de la cochlée, nombre de spires, modiolus, vestibule et CSC).

L'IRM haute résolution permet de:

- Visualiser les tours de spire de la cochlée en cas de doute sur le scanner et en cas d'insuffisance du modiolus.
- Rechercher une anomalie associée du nerf cochléaire en particulier si une implantation cochléaire est envisagée.

Jackler et al (1987) classe:

- les malformations de la cochlée en fonction du stade d'arrêt du développement embryologique (DE).
- Et les malformations du labyrinthe postérieur avec cochlée normale.

26% des anomalies de l'oreille interne, 13% de toutes les malformations de l'oreille

1. Malformations labyrinthiques

1.1. Malformations de la cochlée

1.1.1 Aplasia totale de la cochlée : Michel

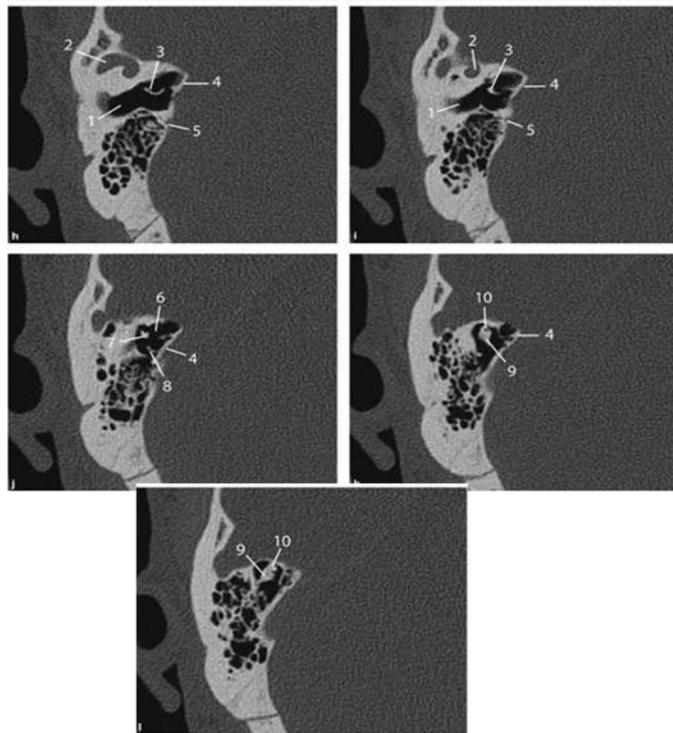
Il s'agit d'une affection exceptionnelle singularisé par l'absence totale du labyrinthe par arrêt de développement de l'oreille interne avant le 25^{ème} jour d'organogenèse

Une hypoplasie de la portion intra pétreuse de l'os temporal peut s'y associer alors que l'oreille externe et moyenne peuvent être normales.

Une forme autosomique récessive associée à une microtie et microdentie a été reliée actuellement à une mutation du gène FGF3 (chromosome 11)

Syndrome de Michel:
Agénésie des labyrinthes
et des conduits auditifs
internes

1. CAI
2. Veine squameuse antérieure
3. Manche marteau déformé
4. Aplasie de l'apex pétreux et de l'OI
5. Trajet aberrant du facial
6. Hypoplasie de l'OM
7. Col malléaire
8. Articulation incudostapédienne
9. Corps enclume
10. Tête marteau



Imagerie de l'oreille et de l'os temporal – Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

1.1.2 Aplasie de la cochlée

Arrêt de l'embryogenèse à 5 SA.

La cochlée est absente

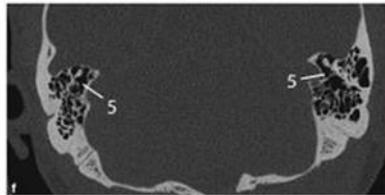
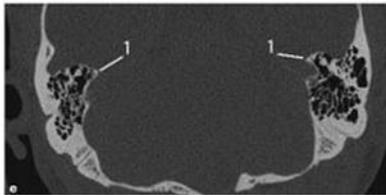
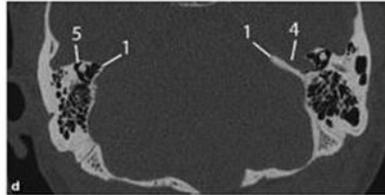
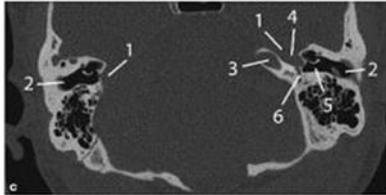
Les vestibules et les canaux semis circulaires sont normaux

Dans certains cas, la cochlée et le vestibule forme une cavité commune sans architecture interne avec ou sans anomalies des canaux semis circulaire

Des malformations de l'oreille externe et moyenne sont possibles



Syndrome de Michel

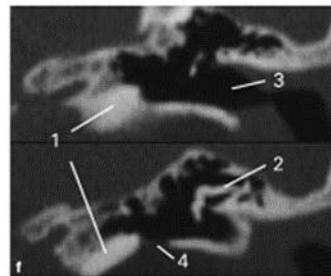
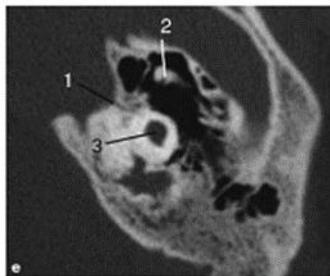
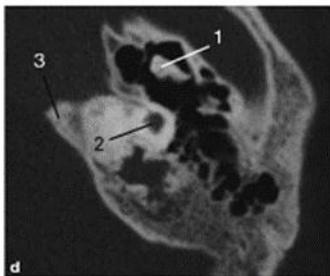
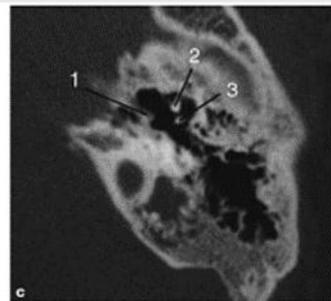
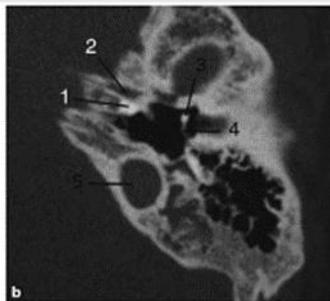
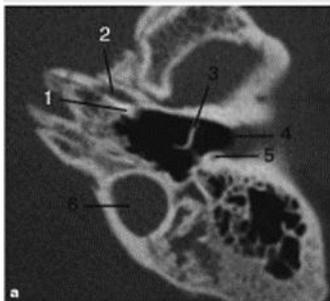


a-b Microtie et microdentie

1. Agénésie des labyrinthes
2. CAE normal
3. Partie haute du foramen jugulaire gauche
4. Sinus pétreux supérieur gauche
5. Hypoplasie de l'oreille moyenne des deux cotés
6. 3^{ème} portion nerf facial

Aplasia cochléaire

Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis



- a-(1) Absence de cochlée (2) Canal carotidien hypoplasique(3) Manche marteau déformé (4) Raccourcissement du CAE (5) Hypoplasie de la portion mastoïdienne du nerf facial (6) Foramen jugulaire
 b- (1) Absence de cochlée (2) Canal carotidien hypoplasique (3) Col du marteau (4) Hypoplasie de la longue apophyse de l'enclume(5) Foramen jugulaire
 c- (1) Muscle tenseur du marteau(2) Col du marteau (3) Hypoplasie de la longue apophyse de l'enclume
 d- (1) Latéralisation de l'articulation incudomalléaire (2) Vésicule vestibulaire postérieure(3) hypoplasie de l'apex pétreux
 e- précédente (1) Absence de nerf facial intrapétreux (2) Latéralisation du bloc incudomalléaire (3) Vésicule vestibulaire postérieure
 f- (1) Absence complète de cochlée et de fenêtré ronde(2) Latéralisation du bloc incudomaléaire (3) Aspect court du CAE(4) Foramen de Huschke

Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

1.1.3 Hypoplasie cochléaire

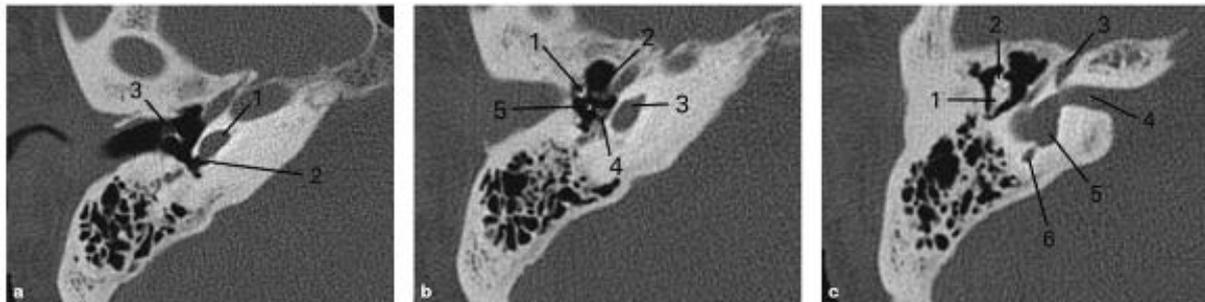
Forme intermédiaire entre l'absence de cochlée et dysplasie cochléo vestibulaire type Mondini

La cochlée est de petite taille au fond du méat acoustique interne

Le tour basal est insuffisamment développé ce qui l'a différencie avec les dysplasies de cochlée où le premier tour de cochlée est généralement normal

Le vestibule et les canaux semi circulaires sont normaux ou malformés

Hypoplasie cochléaire



Imagerie de l'oreille et de l'os temporal – Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

- a- (1) Malformation cochléaire sous la forme d'une vésicule cochléaire (2) fenêtré ronde sténosée de taille à la limite inférieure de la normale (3) manche du marteau
- b - (1) col du marteau (2) tendon du muscle tenseur du marteau (3) dilatation du vestibule (4) étrier dysplasique (5) processus lenticulaire de la longue apophyse de l'enclume
- c - (1) corps de l'enclume (2) marteau (3) deuxième portion du canal facial (4) CAI (5) dilatation et fusion du vestibule et du canal semi circulaire latéral dilaté (6) dilatation du canal semi circulaire postérieur

1.1.4 Malformation de Mondini

- **Définition** : Cette malformation de l'oreille interne a été décrite pour la première fois par Carlo Mondini à la fin du XVII^e siècle (1791) à propos d'un cas (dans un contexte de méningite) de cochlée ne comprenant qu'un tour et demi de spire, dépourvue de lame spirale formant une rampe tympano vestibulaire commune, avec un tour basal normal et un apex kystique, associée à un vestibule élargi, des canaux semi circulaires normaux, une dilatation de l'aqueduc du vestibule. Cette forme de dysplasie est la plus fréquente et la moins sévère des malformations cochléaires radiologiquement décelables

- **Génétique**: la malformation de Mondini peut être uni ou bilatérale, spontané ou héréditaire, dans le cadre d'une transmission dominante ou récessive. Schukmecht a rapporté son association à d'autres malformations: les syndromes de Klippel–Feil, de Pendred, de Di Georges ou les trisomies 13,18et 21

- **Histologie**: Le développement de l'organe de Corti et de ses éléments neurosensoriels peut être normal ou complètement désorganisé. Le plus souvent, la strie vasculaire est normale, mais peut apparaître atrophiée ou kystique. cette atteinte membraneuse de degré variable rend compte des différences d'audition chez des patients qui ont des malformations apparemment voisines du point de vue radiologique

L'intégrité du tour basal permet fréquemment une préservation de l'audition pour les hautes fréquences. Il a surdité de perception endocochléaire de la malformation de Mondini est congénitale mais d'aggravation progressive, parfois accentuée par un traumatisme ou une infection. Cette lente altération serait en rapport avec la perturbation de la dynamique du liquide endolymphatique.

- **TDM** : Dans la littérature:

La Malformation de Mondini dans son approche actuelle est une dysplasie de labyrinthe osseux et membraneux, associant à des degrés divers: une cochlée aplatie avec réduction du nombre de spires, une dilatation du vestibule sans anomalies des canaux semis circulaires, une dilatation ou non de l'aqueduc du vestibule

Les aspects de la Malformation de Mondini sont donc protéiformes. Certains y incluent les aplasies de la cochlée ou les labyrinthes « vésicules » avec absence de séparation entre la cochlée et le vestibule. De manière moins spectaculaire, les aplatissements du tour basal de la cochlée avec conservation de taille et de nombre de spires de la cochlée s'inscrivent aussi dans ce syndrome.

D'autres auteurs décrivent deux types distincts de Mondini : les pseudo-Mondini (de type I ou IP I pour certains) : cochlée vésicule unique non segmentée, le Mondini (de type II ou IP II: un tour et demi de spire)

Une communication anormale entre les espaces sous arachnoïdiens et le liquide péri lymphatique a été décrite et s'explique par une perméabilité anormale du fond du méat acoustique interne permettant au LCR de pénétrer dans l'oreille interne à travers d'un modiulus malformativement perméable. Des méningites peuvent alors survenir en cas de fistule platinnaire associée.

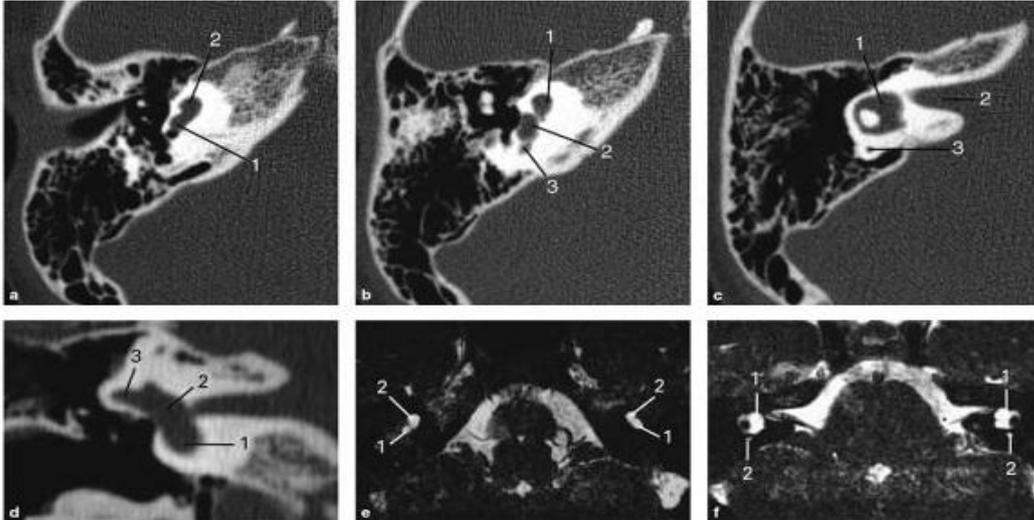
Dans notre série ;

Une cochlée légèrement dysplasique avec un tour et demi ou cavité cochléo vestibulaire unique

Un vestibule dilaté et des canaux semis circulaires normaux

Une aqueduc de vestibule dilatée

Malformation de Mondini



Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

a - (1) dilatation du tour basal de la cochlée (2) aspect vésiculaire du tour apical

b - (1) dilatation vésiculaire de la cochlée (2) dilatation du vestibule (3) ampoule du canal semi circulaire postérieur

c - (1) Dilatation du vestibule et de la partie médiale du CSCL (2) CAI (3) CSCP

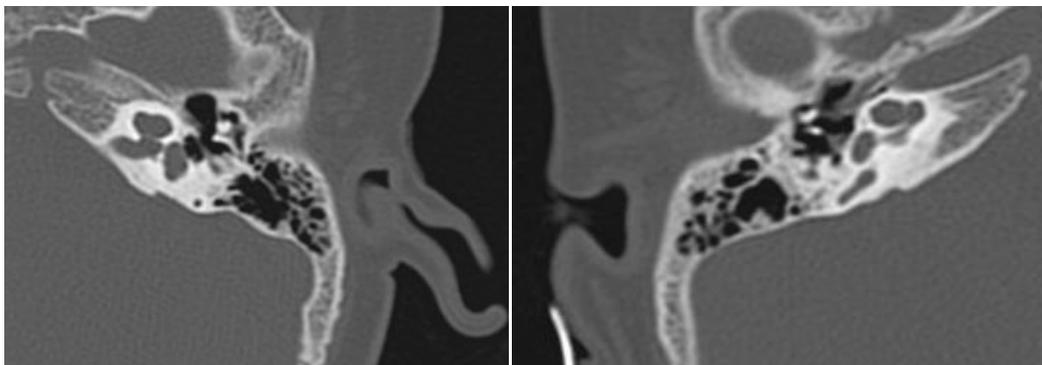
d - (1) cochlée vestibulaire (2) dilatation du vestibule (3) dilatation et déformation du CSCL

e - (1) dilatation du tour basal de la cochlée de chaque côté (2) apex cochléaire vésiculaire

f - (1) Dilatation et déformation vestibulaire bilatérale (2) Déformation et réduction de calibre des CSCPs

2ans, Surdit e profonde bilat rale (cas 35)

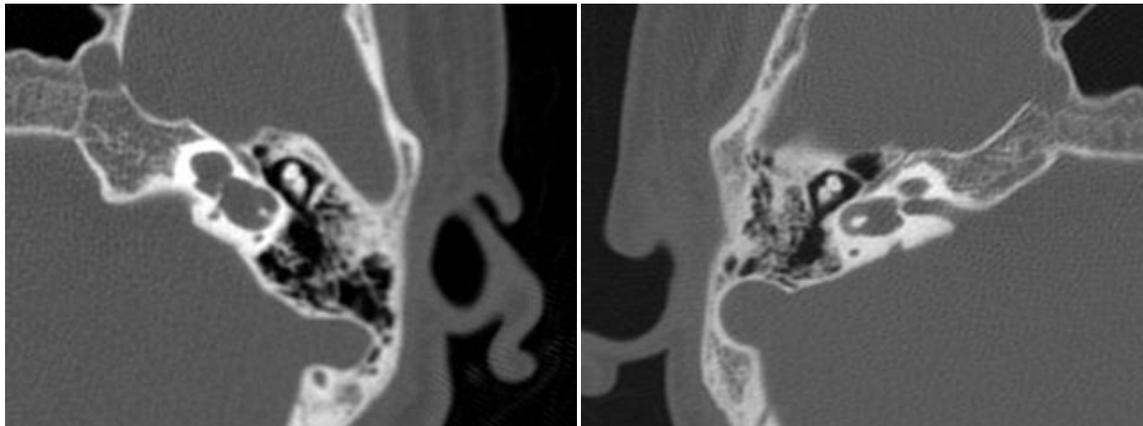
Malformation de Mondini bilat rale



Cochl e l g rement dysplasique avec un tour et demi de spire
Vestibule et Aqueduc du vestibule dilat s
CSC normaux

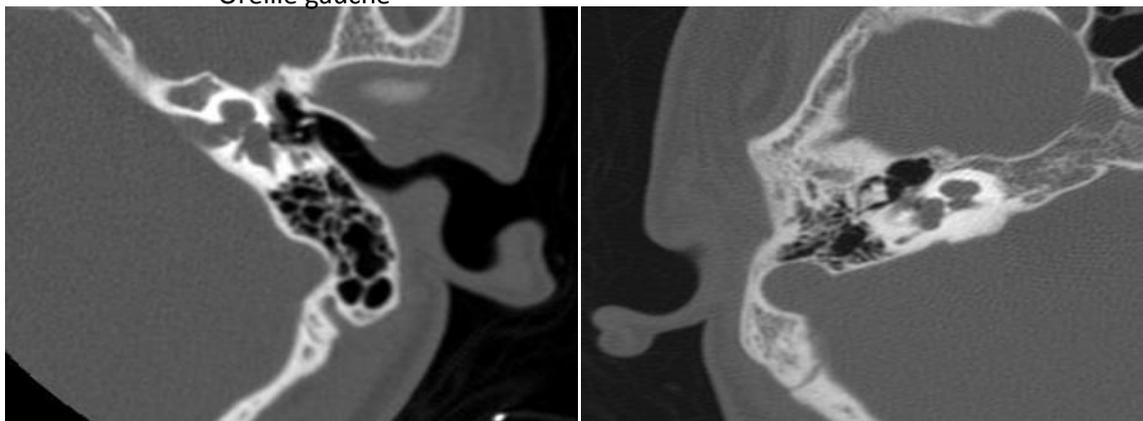
11 ans, Hypoacousie bilatérale depuis l'enfance (cas33)

Malformation de Mondini bilatérale



Oreille gauche

Oreille droite



Cochlée et Vestibule sont kystiques :
Cochlée vésicule unique (CCV)
Aqueduc du vestibule dilaté
CSC normaux

Cochlée légèrement dysplasique avec
un tour et demi de spire
Vestibule et Aqueduc du vestibule
dilatés
CSC normaux



Mondini Type I



Mondini Type II

1.2 Anomalies du labyrinthe postérieur avec cochlée normale

1.2.1 *Anomalies des canaux semis circulaires*

1.2.1.1 Dysplasie et /ou aplasie des CSC

- 40% des malformations de l'oreille.
- Anomalie de l'embryogenèse à 6 SA.
- Les aplasies complètes des canaux semi-circulaires sont relativement rares (Syndromes CHARGE +++).

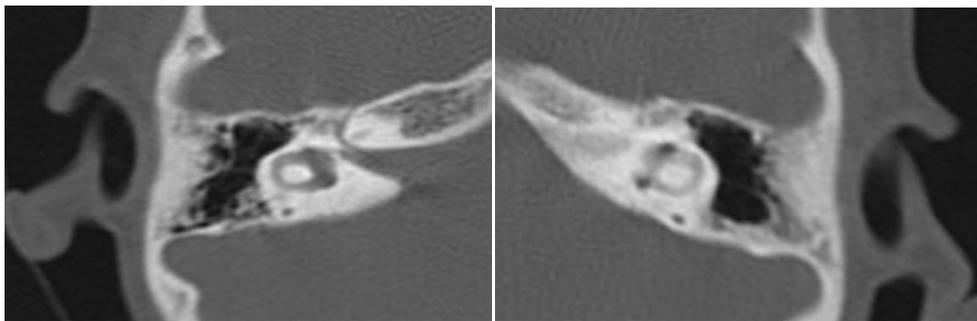
Cas particulier responsable de surdité de perception

1.3.1.2. Ossification des CSC : Labyrinthite ossifiante

- Généralement post infectieuse ou méningitique

7 ans, Méningite à l'âge de 2 mois, surdité de perception Bilatérale (cas27)

Labyrinthite ossifiante bilatérale



Aspect dense du CSC Lat plus marqué à gauche : Labyrinthite ossifiante

1.3.2. Dilatation de l'aqueduc du vestibule

Malformation labyrinthique postérieure « isolée » la + fréquente.

Communication anormale entre espaces méningés et oreille interne.

Diamètre > 1,5mm ou > celui du CSC postérieur.

- **Anomalie cochléaire associée (76%) :**
 - Hypoplasie / aplasie du modiolus.
 - Asymétrie de taille des rampes vestibulaires et cochléaires.
 - Enroulement incomplet

2. Anomalies du Conduit auditif interne et du canal cochléaire

2.1. Dilatation du CAI

Un MAI élargi peut se voir de manière isolée (Éliminer un processus expansif++).

Diamètre > 10 mm

2.2. Hypoplasie du CAI

Défaut d'embryogenèse à 8SA.

Un MAI étroit au scanner (souvent hypoplasie du nerf cochléaire).

IRM haute résolution T2: visualiser directement le nerf par des coupes perpendiculaires à l'axe du conduit.

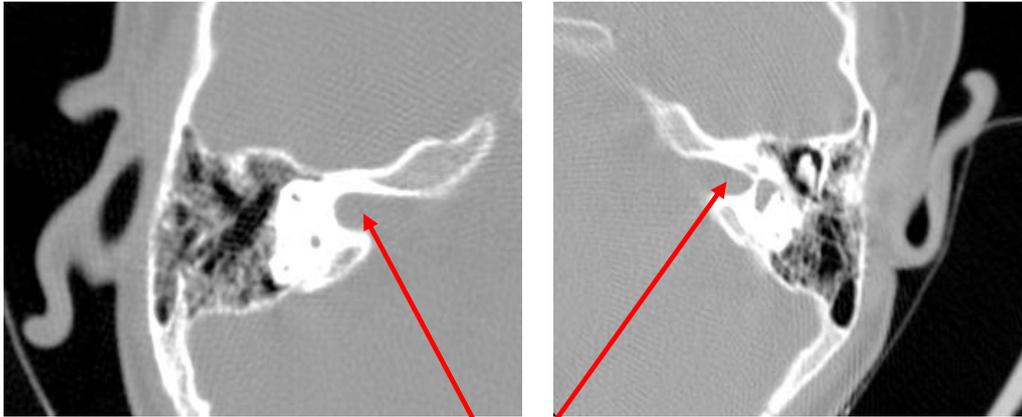
- Aplasie du nerf cochléaire : RARE

3 types :

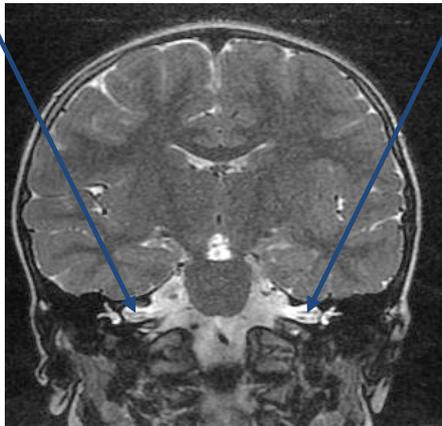
- a. type 1: absence de nerf cochléovestibulaire
- b. type 2A: aplasie du VIII cochléaire et présence d'un nerf commun avec anomalie du labyrinthe.
- c. type 2B: aplasie du VIII cochléaire et présence d'un nerf en commun sans anomalie labyrinthique

5 ans, Surdit  cong nitale bilat rale (*cas30*)

Dilatation des 2CAI

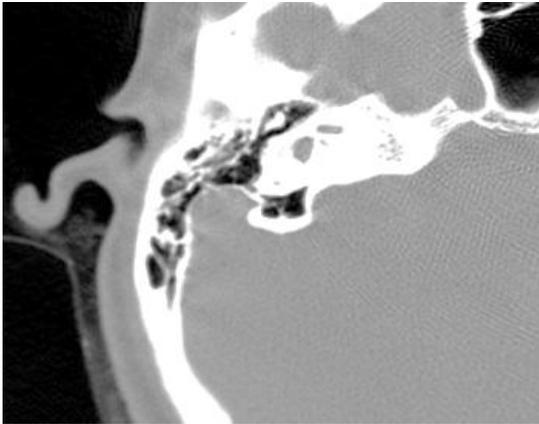


Aspect large des 2CAI Sur la TDM et IRM sans anomalies de l'oreille interne



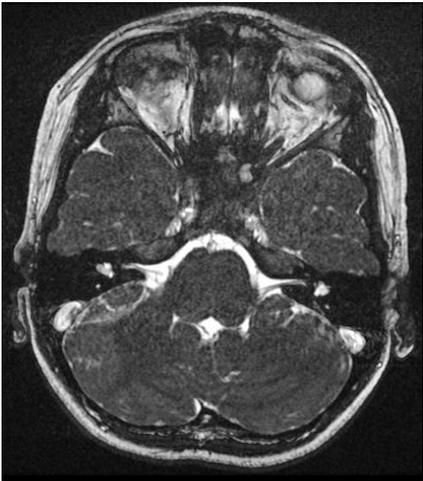
14 ans, Surdit  de perception droite (*cas28*)

Hypoplasie du CAI droit

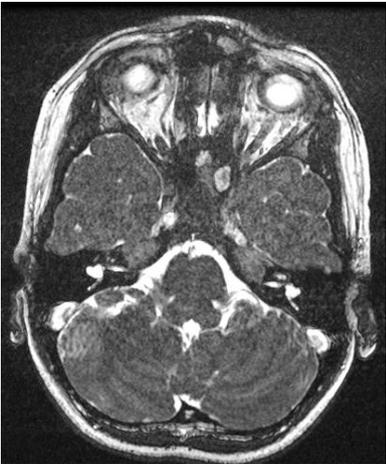


Hypoplasie s v re du CAI droit (1mm)

07 ans, Cophose cong nitale (*cas17*)



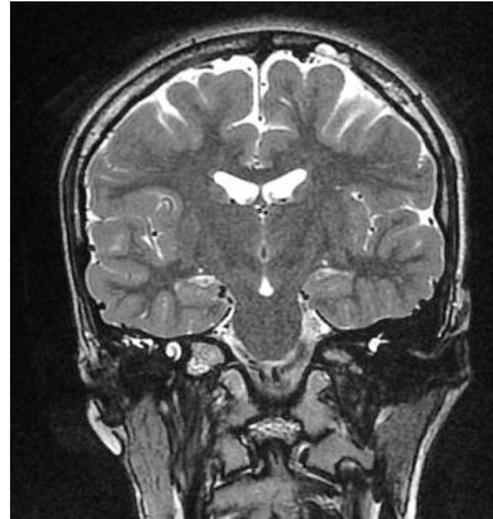
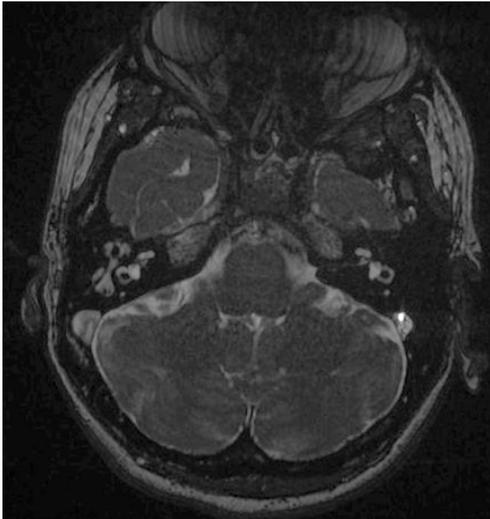
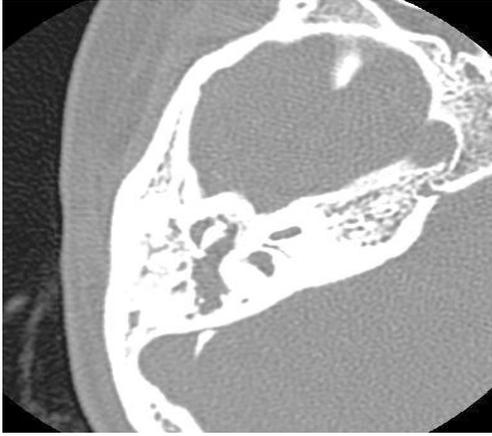
Hypoplasie des 2CAI



Hypoplasie des 2 paquets acoustico facial avec ag n sie des nerfs vestibulaires
Dilatation des deux vestibules
Ag n sie des canaux semis circulaires des 2c t s

1 an, Surdit  cong nitale bilat rale (cas 32)

Hypoplasie des 2CAI



St nose bilat rale des deux CAI
Aplasie de nerfs cochl o vestibulaires (Type I)

VI. Surdit  Syndromique ou g n tique associant une malformation de l'oreille

1. Oreille de Geyser

5   8% des malformations de l'oreille

La plus fr quente des surdit s g n tiques li    l'X, elle r sulte de la mutation du g ne POU3F4 situ  sur le chromosome Xq21

Hyperpression labyrinthique par passage anormal de LCR dans l'oreille interne (par le CAI, plus rarement par l'aqueduc de la cochl e). L'hyperpression sur la platine de l' trier: diminution de mobilit  de la cha ne ossiculaire et donc surdit  de transmission.

Deux situations cliniques :

Surdit  de transmission   tympan normal avec abolition des reflexe stap dien r alisant un aspect pseudo otospongieux

M ningite bact rienne ou surdit  profonde allant   la cophose

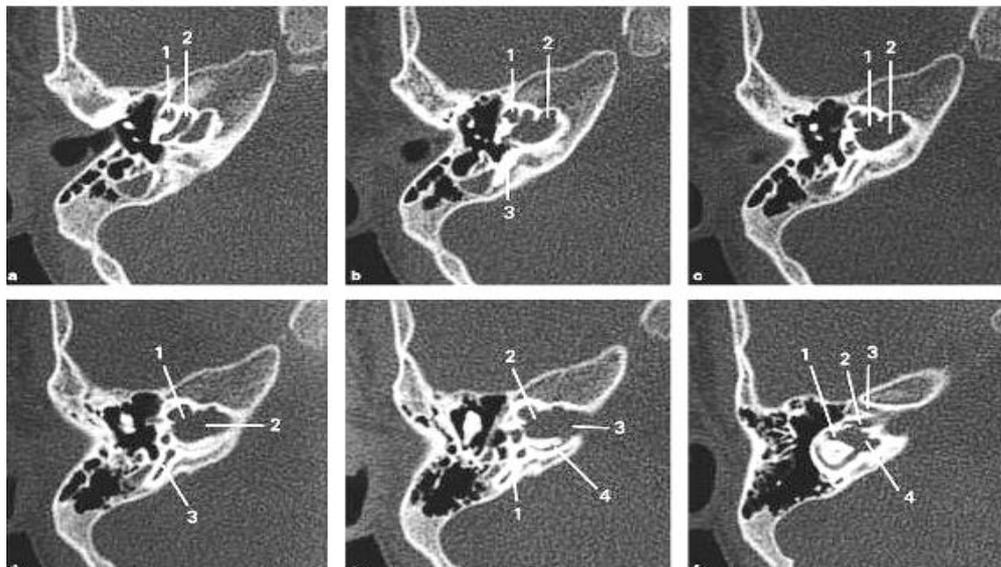
➤ TDM :

- Aspect dilat  inconstant du CAI
- Largeur anormale du canal cochl aire (normalement inf rieur   3mm), vestibulaire sup rieur et facial (portion labyrinthique)
- Ecartement anormal entre canal facial et canal vestibulaire sup rieur
- Cochl e malform e
- Modiolus absent
- Vestibule malform  dilat 
- Aqueduc du vestibule dilat 

4 Types en TDM de l'oreille de Geyser class  en fonction de l'aspect de la cochl e et du modiolus :

- Type A : cochlée à deux tours et demi de spires déformée avec une segmentation anormale
- Type B : La plus fréquente, fusion du 2^{ème} tour et du tour apical cochléaire déformation avec une segmentation anormale de la cochlée
- Type C : cochlée vésiculaire avec une segmentation labyrinthique postérieure conservée
- Type D : Vésicule unique cochléo vestibulaire

Oreille de Geyser Type B bilatéral



Imagerie de l'oreille et de l'os temporal - Volume 5 : Pédiatrie Par VEILLON Francis

- a- (1) fusion du 2^{ème} tour et du tour apical cochléaire(2) tour cochléaire déformé
- b- (1) cochlée déformée (2)CAI dilaté communiquant avec la cochlée(3) récessus de fenêtre ronde
- c- (1) absence de modiolus et dilatation du canal du nerf cochléaire(2)CAI dilaté
- d- (1) absence de modiolus et dilatation du canal du nerf cochléaire(2) dilatation du CAI(3) CSCPE
- e- (1) platine épaissie(2) absence de modiolus et dilatation du canal cochléaire(3) dilatation du CAI(4) allongement et dilatation du canal de Morgagni du CSCLF
- f- (1) déformation du CSCL(2) dilatation du canal utriculo ampullaire(3)canal facial labyrinthique(4)déformation et dilatation vestibulaire

2. Les surdités syndromiques

Les surdités syndromiques ne rendent compte que d'une faible proportion des surdités de l'enfant. La surdité est néanmoins présente dans plusieurs centaines de syndromes dont les mutations géniques ont été identifiées.

Il est important de reconnaître ces principaux syndromes car la prise en charge diffère d'une surdité à l'autre. A l'inverse, compte tenu du grand nombre de syndromes rares comportant une surdité. Toute pathologie malformative de l'enfant doit conduire à réaliser un bilan auditif

2.1. Syndromes Oto-Cranio-Faciaux

2.1.1. Dysostoses Cranio Facial : *Syndrome de Treacher-Colins*

L'un des syndromes les plus fréquents, singularisé par une surdité et se caractérise par :

- Pathologie du premier arc
- Profil d'oiseau
- Hypoplasie maxillo mandibulaire
- Absence de Conduit auditif interne
- Petite cavité tympanique
- Fusion marteau et enclume
- Étrier déformé
- Fenêtre ovale hypo ou aplasique
- Canal facial déplacé
- Oreille interne normale

2.1.2. *Syndrome de Goldenhar*

- Pathologie unilatérale, bilatérale asymétrique
- Anomalies du premier et deuxième arc
- Héli vertèbres, blocs vertébraux

- Anomalies oculaires
- Hypoplasie zygomatique
- Absence de CAE
- Hypoplasie de la cavité tympanique
- Fusion marteau et enclume fréquente
- Déformation de la cochlée et vestibule
- Dilatation du CSC latéral unilatéral
- Anomalies du VII2 et VII 3

2.1.3. Syndrome de Stickler

- Forte myopie
- Aspect marfanoïde
- Spondylarthropathie
- Séquence de pierre Robin

2.2 Syndromes avec craniosténose :

- Ils comprennent des malformations de l'étage moyen de la base du crane par synostose précoce avec transversalisation des rochers et sagittalisation des MAI
- Les anomalies intéressent les oreilles externes et moyennes, rarement les oreilles internes, principalement le labyrinthe postérieur
- Exemple: Syndrome de Crouzon, Syndrome de Pfeiffer

2.3 Syndromes oto cervicaux avec atteinte du rachis :

Atteinte de l'oreille et de la région cervicale (côtes et rachis cervical)

- Exemple : Malformation de Sprengel

Petit omoplate ascensionné

Petite anomalie de l'oreille moyenne

2.3.1. Syndrome de Kleippel Feil :

- Fusion des vertèbres
- Sténose CAE
- Osselets malformés
- Défaut d'enroulement cochléaire
- Dilatation du vestibule et CSCL

2.3.2. Autres Syndromes : Wildervank, Pierre Marie Sainton

2.4 Dysostoses oto acro facial :

2.4.1. Syndrome de Nager :

- Syndrome de Treacher Colins
- Anomalies du pouce, Raduis
- Malformations rénales et cardiaques

2.4.2. Syndrome de Miller

2.5 Autres Syndromes avec atteinte viscérale :

- Brachio-Oto-Rénal (BOR)
- Syndrome d'Alpart
- Syndrome d'Usher
- Syndrome de Pendred : Goitre thyroïdien, anomalies de l'oreille interne avec dilatation de l'aqueduc du vestibule, défaut de segmentation de la cochlée
- Syndrome de Charge (Syndrome de Hall- Hitner)

Le plus représentatif lié à une mutation du gène associant :

- Coloboma
- Heart defect
- Atresia choanae
- Retarded growth and development
- Genital hypoplasia

- Ear anomalies/deafness

CHARGE : minimum de quatre sur six de ces critères réunis

2.6 Syndromes malformatifs d'origine Chromosomique

- Trisomies
 - Trisomie 21(Syndrome de Down)
 - Trisomie 13
 - Trisomie 18
 - Syndrome de Turner
 - Syndrome des yeux de chat

CONCLUSION

Les malformations de l'oreille externe sont souvent associées à celles de l'oreille moyenne du fait de leur origine embryologique commune.

Celles de l'oreille interne sont plus volontiers isolées mais s'associer à celles de l'oreille moyenne voire des 3 cavités

Le scanner des rochers est l'examen à réaliser en première intention devant toute malformation de l'oreille.

L'IRM est indiquée surtout dans les malformations de l'oreille interne, elle permet d'explorer le nerf cochléaire et les différentes structures labyrinthiques.

RESUME

Imagerie des malformations de l'oreille chez l'enfant

Introduction

Les malformations de l'oreille constituent une pathologie vaste et complexe nécessitant une connaissance parfaite de l'anatomie des rochers. Elles sont souvent révélées par une surdité congénitale. Elles sont soit acquises au cours de la grossesse (infection, médicaments, prématurité...) soit d'origine génétique pouvant rentrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif.

La tomodensitométrie (TDM) est l'examen de première intention quelque soit le type de la malformation. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'est pas compétitive mais complémentaire, elle permet essentiellement de rechercher une anomalie du nerf cochléaire ou des structures labyrinthiques.

Objectifs :

L'objectif de cette étude est :

- De faire un rappel embryologique et un pré requis en radio anatomie de l'os temporal, nécessaires à la compréhension de cette pathologie.
- D'illustrer les différentes malformations de l'oreille externe, moyenne et interne responsable d'une surdité de transmission, de perception ou mixte, à travers une série rétrospective en montrant les différents aspects en imagerie des deux principales modalités que sont le scanner et l'IRM.

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 35 patients (70 oreilles) ayant bénéficié d'une imagerie multimodale au service de Radiologie du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 4 an et 6 mois allant du mois 10/2009 au mois 04/2014.

L'âge moyen de nos patients était de 4,37 ans. Le motif de consultation de ces patients était une surdité congénitale (de transmission, de perception ou mixte) dans 15 cas, une surdité post infectieuse dans 4 cas, des malformations de l'oreille externe

[pavillon, CAE] dans 12 cas, une tuméfaction osseuse rétro auriculaire dans un cas et enfin une surdité syndromique dans 3 cas (un cas dans le cadre du syndrome de charge et les deux autres cas dans le cadre du Pendred syndrome).

Une TDM des rochers a été réalisée chez tous nos malades. Elle consistait sur un protocole d'acquisition en mode spiralé avec :

- Coupes axiales millimétriques ou submillimétriques
- Un temps d'acquisition court (inférieur à 10 secondes)
- Reconstructions multi planaires de bonne qualité
- Adaptation des constantes chez l'enfant
- Reconstructions zoomées sur chaque oreille avec une vue sur l'ensemble de la base du crâne
- L'injection du produit de contraste iodé n'est pas systématique sauf en cas de suspicion d'une variante vasculaire à risque chirurgical (Procidence du canal carotidien ou du golf de la jugulaire)

L'IRM des rochers a été réalisée dans 7 cas avec un protocole d'acquisition basé sur :

- Séquences pondérées T2 et en coupes infra millimétriques (FIESTA) en coupes axiales et coronales pour l'étude fine de l'oreille interne et du nerf cochléaire avec parfois des reconstructions surfaciques 3D (volume Rendering) du labyrinthe
- Séquence en pondération T2 ou Flair de l'ensemble de l'encéphale, afin d'éliminer une atteinte centrale (maladie métabolique, lésion ischémique néonatale)
- L'injection de gadolinium est rarement nécessaire, elle permet de mettre en évidence, outre les processus expansifs, les inflammations labyrinthiques ou les névrites ou les malformations vasculaires.

Une sédation est rarement nécessaire après 3 ans au scanner, en IRM, elle est souvent indispensable avant 5 ans. Selon les possibilités, celle-ci est réalisée soit avec une prémédication adaptée à l'âge, soit par une anesthésie générale.

Dans certains cas, on s'efforcera de coupler TDM et IRM, lorsque tous les deux sont indiqués (Bilan en vue d'une pose d'implant cochléaire par exemple).

Résultats

Sur les 70 oreilles étudiées, L'imagerie (TDM dans la majorité des cas ou l'association TDM+IRM) a montré :

Malformations de l'oreille externe :

- Agénésie du pavillon (8 cas)
- Atrésie du CAE (11 cas)
- Hypoplasie de l'os tympanal (2 cas)
- Agénésie des cellules mastoïdiennes (1 cas).

Malformations de l'oreille moyenne :

- Hypoplasie de l'oreille moyenne (6 cas)
- Hypoplasie des osselets (4cas)
- Bloc uncudo malaire (4 cas)
- Fixation du manche du marteau (3 cas)
- Agénésie de la fenêtre ovale (1 cas)
- Agénésie de l'étrier (1 cas)
- Luxation manche du marteau (1 cas)

Malformations de l'oreille interne :

- Dilatation du vestibule (19 cas),
- Ossification du canal semi-circulaire latéral (CSL) (9 cas)
- Agénésie du CSL (3cas)
- Anomalies de la cochlée (6cas) : [dilaté, dysplasique avec hypoplasie du modiolus (3cas), dilaté et absence de tours de spire (1 cas), aplasie complète de la cochlée (2 cas)]
- Hypoplasie du nerf cochléo vestibulaire (1 cas)
- Agénésie du nerf vestibulaire (2 cas)

- Anomalies de calibre du conduit auditif interne 9 cas : [sténose ou hypoplasie : 7 cas ; élargi : 2 cas]
- Dilatation de l'aqueduc du vestibule : 6cas
- Agénésie partielle de la 1^{ère} portion du nerf facial (1 cas)

L'atteinte est bilatérale dans 20 cas, rentrant dans le cadre d'un Sd poly malformatif dans 6 cas.

Conclusion

Les malformations du rocher chez l'enfant sont souvent révélées par une surdité de transmission, de perception ou mixte. Les malformations de l'oreille externe sont souvent associées à celles de l'oreille moyenne du fait de leur origine embryologique commune. Celles de l'oreille interne sont plus volontiers isolées mais peuvent s'associer à celles de l'oreille moyenne voire des 3 cavités.

Le scanner des rochers est l'examen à réaliser en première intention devant toute malformation de l'oreille. L'IRM est indiquée surtout dans les malformations de l'oreille interne, elle permet d'explorer le nerf cochléaire et les différentes structures labyrinthiques. De ce fait, la TDM et l'IRM sont indispensables et complémentaires pour une orientation diagnostique et une meilleure prise en charge thérapeutique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Thèse de doctorat en pharmacie.
<http://perso.club-internet.fr/ecoulone/plan.htm>
2. Etude du gène de la connexine 26 dans un échantillon de la population marocaine ayant une surdité héréditaire.
Mémoire de fin d'études de DESA Anthropogénétique. 2002.
3. ARS B.Fédération des médecins de France / FMC / spécialités médicales et chirurgicales / ORL.
Le système des cellules aériques mastoïdiennes et chirurgie.
URL : <http://fmf.affinitesante.com>
4. Bouchet A, Cuilleret J. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle.Tome1 : système nerveux central : la face, la tete et les organes de sens. 1997.
5. Harada H. The vestibular organs. SEM Atlas of the inner ear. Amsterdam : Nishimura Kugler and Ghedini , 1988.
6. Encha-Razavi F, Escudier E.Embryologie humaine : de la molécule à la clinique.Paris.Masson, 2ème édition, 2000
7. Gilbert SF. Developmental biology. Sunderland : Sinauer Associates, INC Publishers, 6th ed, 2000.
8. Larsen WJ. Human embryology: New York: Churchill Livingstone, 2nd ed, 1997.
9. Wolff-Quenot MJ, Sick H. Atlas d'embryologie clinique.Bruxelles: De Boeck université, 1997.
10. Fatterpekar GM, Mukherji SK, Lin Y, et al. Normal canals at the fundus of the internal auditory canal: CT evaluation. J Comput Assist Tomogr 1999; 23:776-80.

11. Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley JA, et al. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: initial observations. *Radiology* 2000;215: 243–6.
12. Legent F. Prelemuter L, Vanenbrock C. Cahiers d'anatomie ORL. Oreille. Paris
Masson ; 1984 (298p).
13. Bremond GA. L'oreille dans le temporal. Anatomie descriptive, topographique et systématisation. Marseille : Solal ; 1994 (228p).
14. Robinson PJ, Lodge S, Goligher J, et al. Secretory otitis media and mastoid air cell development. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993;25:13–8.
15. Valtonen HJ, Dietz A, Qvarnberg YH, Nuutinen J. Development of mastoid air cell system in children treated with ventilation tubes for early-onset otitis media: a prospective radiographic 5-year followup study. *Laryngoscope* 2005;115:268–73.
16. H. HAJ-RIFFI, I. SETOUANI, N.MOUSSALI, N. EL BENNA, A.GHARBI, A. ABDELOUAFI.
Service de Radiologie 20 Août 1953
CHU Ibn Rochd Casablanca
17. Anson BJ, Donaldson JA. Surgical anatomy of the temporal bone. Philadelphia :
WB Saunders ; 1981 (734p).
18. Testut L, Latarjet A. Traité d'anatomie humaine. Tome III. Paris : Doin ; 1994 (87p).

19. Guerrier Y. anatomie à l'usage e oto-rhino-laryngologistes et des chirurgiens cervicofaciaux. Tome I. Anatomie chirurgicale e l'os temporal, de l'oreille et de la base du crane. Joué-Lès-Tours : La Simarre ; 1988 (210p).
20. Legent F. Prelemuter L, Vanenbrock C. Cahiers d'anatomie ORL. Oreille. Paris Masson ; 1984 (298p).
21. Université de Genève. Faculté de médecine.
URL.
www.tecta.unige.ch/tecta/teaching/uvlibre/0001/bin32/pagesweb.audi.html
22. Lina-Granade G, Plauchu H, Morgon A.
Les surdités génétiques.
Editions CCA WAGRAM. 1995. Lyon.
23. Smith R, Steel KP, Barkway C, Soucek S, Michaels L.
A histologic study of nonmorphogenic forms of hereditary hearing impairment.
Arch Otolaryngol Head Neck surg 1992 ; 118 :1085-1094.
24. Schwartz IR, Higa JF.
Correlated studies of the ear and brainstem in the deaf white cat : changes in the spiral ganglion and the medial superior olivary nucleus.
Acta Otolaryngol 1982 ; 93 :9-18. Stockholm.
25. Blegvad B, Hvidegaard T.
Hereditary dysfunction of the brainstem auditory pathways as the major cause of speech retardation.
Scand Audiol 1983 12 :179-187.
26. Imagerie de l'oreille et de l'os temporal – Volume 5 : Pédiatrie
Par VEILLON Francis