

Déhiscence du canal semi-circulaire supérieur : approche et classification scanographiques

Dehiscence of the superior semicircular canal: Approach and CT scan classifications

Piton J.¹
Négrevergne M.²
Portmann D.²
(Bordeaux)

Résumé

Le syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur (DCSS) associe principalement des vertiges et/ou une perte auditive. Cette déhiscence peut par contre être totalement asymptomatique, simple anomalie radiologique. **But de l'étude** : montrer l'intérêt d'une étude volumique du rocher dans le bilan TDM des surdités et l'efficacité de son application systématique dans les protocoles d'examen. Proposer une classification radiologique pouvant avoir une implication thérapeutique. **Matériel et méthode** : les techniques d'examen en mode incrémental (coupes axiales et coronales) et en mode "rendu volumique", réalisées sur un appareil à haute résolution sont décrites. Les auteurs ont étudiés 154 scanners d'oreille obtenus avec cette technique. Ils ont corrélés les cas de DCSS avec les indications de l'examen radiologique. Chaque scanner 3D a été étudié et a permis la description du type de fistule. Les auteurs proposent une classification en trois types selon l'aspect 3D de la fistule. **Résultats** : sur 154 scanners du rocher (77 patients), 13 cas de DCSS ont été identifiés. Pour 4 patients la DCSS était bilatérale. Les patients étaient adressés le plus souvent pour bilan de surdité de transmission ou mixte. La technique volumique a été comparée aux analyses classiques sur coupes natives et/ou reconstruites dans le plan canalaire : la corrélation était parfaite dans tous les cas. La description de la fistule a permis une classification en 3 types : le type I (fistule symétrique, 8 cas) et le type II (fistule asymétrique, 3 cas) correspondent au dôme canalaire. Le type III (2 cas) intéresse le pied du canal. **Conclusion** : la fréquence inhabituelle de cette anomalie dans cette série (prévalence de 17 % contre 0,5 % dans les séries autopsiques) s'explique probablement par la sélection préalable des patients mais surtout par l'application systématique de cette technique d'investigation. Nous proposons de l'inclure à tous les bilans TDM de l'oreille, quitte à vérifier ensuite la présence ou non d'une symptomatologie en faveur d'un syndrome de Minor ou d'un phénomène de Tullio. La classification proposée permet de décrire la fistule et de préciser sa localisation ce qui est une aide pour le repérage per-opératoire.

Mots-clés : Canal semi-circulaire supérieur, surdité, Tullio, vertiges, tomodynamométrie, déhiscence, canal semi-circulaire antérieur, Minor.

Key-words: Superior semicircular canal, deafness, Tullio, vertigo, CT scan, dehiscence, anterior semicircular canal, Minor, otosclerosis.

Summary

The syndrome of dehiscence of the superior semicircular canal (DCSS) is primarily associated with vertigo and/or hearing loss. The dehiscence may be completely asymptomatic and represent an incidental finding on radiological investigation. **Objectives**: To demonstrate the advantages of a volume rendered CT study of the petrous temporal bone of patients with hearing loss, and to demonstrate the effectiveness of its systematic application in the protocols of examination. To propose a radiological classification of DCSS with a therapeutic application. **Material and method**: The examination technique which was performed in incremental mode (axial and frontal sections) and in "volume rendered" mode, on a high resolution apparatus is described. The authors studied 154 scans of the petrous temporal bone obtained by this technique. They correlated the cases of DCSS with the indications for the radiological examination. Each 3d CT scan was studied and the type of fistula described. The authors propose a classification of fistulae into three types, depending on 3d CT scan appearance. **Results**: Out of 154 CT scans of the petrous temporal bone (77 patients), 13 cases of DCSS were discovered. DCSS was bilateral in 4 cases. The primary indication for investigation was the assessment of conductive or mixed hearing loss. The "volumetric" technique was compared with standard imaging techniques and/or reconstructed images in the superior canal plane. The correlation was perfect in all the cases. The description of the fistulae allowed a classification into 3 types: Type I (symmetrical fistula, 8 cases); Type II (asymmetrical fistula, 3 cases) corresponding to the canal dome; Type III (2 cases) involving the foot of the canal. **Conclusion**: The increased frequency of DCSS in this series (prevalence of 17% against 0.5% in post mortem studies) is probably explained by the selection bias of the patients and also by the systematic application of this novel radiological technique. We propose to include this protocol in all CT scans of the temporal bone, particularly when investigating symptoms consistent with a syndrome of Minor or the Tullio phenomenon. This system of classification makes it possible to describe the fistula and to specify its location. This should prove to be a valuable aid for pre-operative planning and intra-operative localisation of the fistula.

1. Clinique Saint-Augustin, Radiologie, 114 avenue d'Arès, 33074 Bordeaux cedex, France. Email: radiologie.staugustin@wanadoo.fr

2. Institut Portmann, 114 avenue. d'Arès, 33074 Bordeaux cedex, France. Email: institut.portmann@wanadoo.fr

Article reçu : 15/06/07

accepté : 30/09/07

INTRODUCTION

Le syndrome de Tullio n'est pas spécifique d'une déhiscence du canal semi-circulaire supérieur ou du canal antérieur (DCSS) mais il est très évocateur de ce syndrome.

En 1929 Tullio (1) montre expérimentalement sur le pigeon qu'après fenestration d'un canal semi-circulaire, les sons peuvent entraîner des mouvements particuliers de la tête, et surtout des yeux, dans le plan du canal semi-circulaire fenêtré.

Les travaux repris plus tard par Huizinga et Eunen (2, 3) montrent que la cocaïnisation de l'ampoule correspondante fait disparaître le phénomène.

Plus tard on a pu vérifier que des sons suffisamment intenses pouvaient déclencher le phénomène et Young et al (4) font la démonstration sur le singe de réponses vestibulaires à des sons de plus de 100 dB. Aran, Cazal, Dulon (5-7) montrent l'existence de réponses acoustiques à partir d'une excitation sacculaire après destruction de la cochlée.

Des variations de pression au niveau de la région méatique externe peuvent donner également un phénomène de Tullio, Hennebert (8) en fait la description dans la syphilis congénitale. Enfin chez les patients présentant une fistule labyrinthique l'hyperpression dans l'oreille externe peut déclencher le phénomène.

Ce syndrome a été également décrit dans les complications de choléstéatomes, dans la maladie de Lyme, dans la maladie de Menière, après traumatismes cranio-cervicaux etc.

Le syndrome est ensuite revisité en 1998 par Minor (9-11) à Baltimore qui publie un article de référence en 2000 (10) à partir de 17 cas de phénomène de Tullio associés à une DCSS et pour 5 patients une vérification chirurgicale.

Il précise dans ce travail les aspects cliniques de ce syndrome, l'importance des tests neurophysiologiques, l'apport décisif du scanner à haute résolution.

Il montre en particulier chez 12 de ces patients l'existence de troubles auditifs associés.

Il reproduit enfin dans son article une photographie per-opératoire de la déhiscence canalaire en vue plongeante sur le toit du rocher. Il nous a semblé intéressant de mettre au point une technique d'imagerie correspondant directement à l'approche chirurgicale.

Le but de cette étude est de montrer l'intérêt d'une étude volumique du rocher dans le bilan TDM des surdités et l'efficacité de son application systématique dans les protocoles d'examen à la recherche d'une DCSS. Secondairement nous proposons une classification radiologique pouvant avoir une implication thérapeutique.

MATERIELS ET METHODES

Tous les bilans ont été réalisés avec un appareil multibarettes GE light Speed Pro16 (GE Medical Systems, Milwaukee, WI).

Deux possibilités d'acquisition sont possibles :

En technique incrémentale : la machine fait l'acquisition simultanément de 16 coupes jointives pendant une révolution de 360°. Le système fonctionne en rotation continue (slip rings, un peu comme une caténaire). Pas d'arrêt de rotation, pas de redémarrage : tous les 360° le déplacement du lit d'examen se fait dans l'axe Oz de l'épaisseur exacte des 16 coupes.

En mode hélicoïdal : les acquisitions se font en volume et le lit se déplace pendant la rotation ce qui génère une hélice, caractérisée par la vitesse de rotation du tube, la vitesse de déplacement de la table et la collimation.

Dans notre service tous les examens d'oreille sont réalisés en coupes incrémentales, avec deux séries orthogonales : axiales à OM-20 et coronales perpendiculaires aux premières.

Ce choix des coupes incrémentales repose sur deux constatations.

Empirique d'abord : les images en incrémental sont très nettement supérieures aux images d'une hélice.

Ecologique ensuite : la dosimétrie en technique incrémentale dépasse rarement 600 ou 700 mGy pour les deux acquisitions alors qu'on a constamment plus de 1200 mGy pour une hélice.

Données techniques d'acquisition

Protocole d'acquisition et de reconstruction

La collimation primaire et secondaire, la collimation de champ permettent d'obtenir une épaisseur de coupe de 0.625 mm (ENMC = épaisseur nominale minimale de coupe) : cela permet de différencier des pixels de 0.625 x 0.625. Comme le récepteur est pratiquement cubique on a donc des voxels isotropiques de 0.625³ mm.

L'épaisseur de la coupe en détection et en reconstruction est celle du détecteur.

Paramètres de reconstruction

Filtrage : les mesures d'atténuation recueillies sont transformées en une gamme de fréquences avant rétro-projection (transformées de Fourier). On peut filtrer : les fréquences élevées, pour augmenter la résolution spatiale. Les fréquences basses, pour augmenter la résolution en contraste. On utilise alternativement ces deux paramètres pour l'étude osseuse et pour l'étude des parties molles.

La reconstruction se fait coupe par coupe en matrice 512 avec les caractéristiques suivantes : lecture en

matrice 1024, reconstruction d'une image en 0.167 sec, champ minimum 9.6 cm, zoom possible, pixel minimum de 0.19 mm. On peut reconstruire des images jointives dans n'importe quel plan, avec des incréments de 0.2 mm, l'épaisseur de la coupe reste constante. La qualité de l'image est à environ 15 pl en résolution maximale. Le pouvoir de résolution limite est sur fantôme à 0.324 mm données constructeur).

Les reconstructions multiplanaires : elles peuvent se faire dans tous les plans soit à épaisseur minimale, soit en augmentant l'épaisseur pour améliorer le rapport signal/bruit (aux dépens de la résolution spatiale).

On peut surtout en résolution maximale déplacer les coupes tous les 0.2 mm pour éviter l'effet de volume partiel dans un voxel hétérogène.

L'imagerie tridimensionnelle a été systématiquement réalisée sur tous nos bilans.

On utilise ici essentiellement le programme "Volume rendering" (VR) du système, directement accessible sur le programme des reconstructions multiplanaires. On affecte les mêmes couleurs aux voxels de même valeur ou intensité, ce qui donne une représentation directe du volume de l'acquisition en général vue de face. Cette acquisition est instantanée et par un seul clic on peut avoir une vue par le dessus (fig. 1). On peut refaire si nécessaire des seuillages dans le volume, le manipuler, le couper etc...

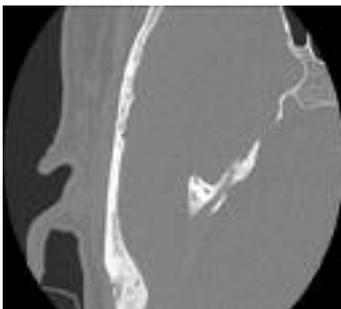


Fig. 1 : Coupe axiale tangente au toit du rocher. Le canal est encore ouvert sur la coupe. Les reconstructions sont indispensables pour éliminer un effet de volume partiel.

Cette technique VR revient à peu près à utiliser les techniques de lecture d'histogrammes de densité décrite par Kalender et reprise par Belden et al (12, 13).

Méthodologie

Dans tous les cas les bilans ont été réalisés en technique incrémentale.

Le tableau I résume les différentes constantes d'acquisition.

La série axiale (fig. 1) est réalisée en décubitus dorsal, tête calée par des mousses adaptées. On fait un scout view de face et de profil pour déposer et centrer la pile de coupes, qui dépasse le toit du rocher en haut et l'hypo-tympan en bas. Inclinaison du statif à OM + 20° pour éviter le plan des globes oculaires. L'apnée n'est pas demandée.

TABLEAU I : Examen d'oreille moyenne centrage sur 1 et reconstruction sur l'autre.

	Scout de face Scout de profil	120 KV 10 MA
Type d'acquisition	axial	
Epaisseur de coupes	0.625	
Pitch		
Vitesse de rotation	2 secondes	16 images/rot
Espacement entre les coupes	0.625 mm	
SFOV	Small	
DFOV	9.6 cm	
KV	140	
MA	160	
Filtre de reconstruction	Bone Plus	
Nombre de séries	2 axiales et coronales (inclinaison statif 22° patient procubitus)	
Injection intra veineuse	/	
Prep group(s) Smart Prep	/	
Apnée	/	
Configuration des détecteurs 16x0.625 DEP 610.80 mgy.cm		

La série coronale (fig. 2) est perpendiculaire à la précédente, patient en procubitus et statif incliné pour avoir l'incidence adéquate. La série de coupes dépasse en arrière la face postérieure du rocher.



Fig. 2 : Coupe coronale perpendiculaire à la précédente. La flèche montre le sommet du canal antérieur, la corticale osseuse n'est pas parfaitement identifiée.

Les piles de coupes sont directement transférées en temps réel de la console d'acquisition des manipulateurs à la même console Advantage Window 0.4 du radiologue qui peut commencer immédiatement la lecture et les reconstructions nécessaires.

Les reconstructions linéaires utilisent le logiciel "reformat". Elles sont recalculées avec des incréments de 0.2 mm :

Dans le plan vertical passant par le canal (fig. 3a) : on choisit la coupe axiale par la partie moyenne du CSS ; la coupe par ces deux points dessine pratiquement tout le canal. On incrémente en avant ou en arrière pour préciser le dôme. C'est l'ancienne incidence tomographique de Pöschl.

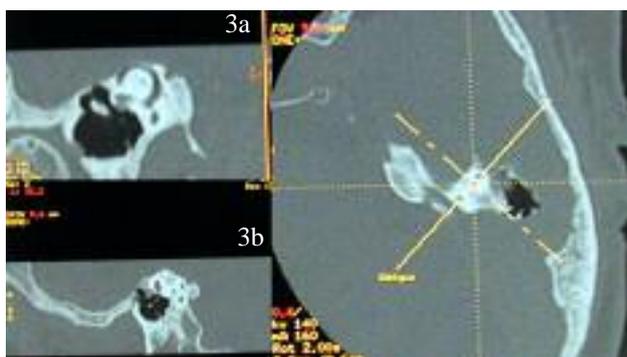


Fig. 3 : Reconstructions dans le plan (3a) et perpendiculairement (3b) au plan du CSS. Ce sont les incidences qui permettent le mieux de voir le canal antérieur, mais il y a toujours le problème de volume partiel si la couverture osseuse est très fine.

Dans le plan perpendiculaire au premier, grossièrement dans l'axe du rocher (ancienne incidence tomographique de Stenvers). C'est la meilleure incidence pour le dôme du CSS (fig. 3b).

Les lectures sont faites sur images agrandies en faisant varier le fenêtrage.

Le bilan d'oreille est complet et comprend : exploration de l'oreille controlatérale ; exploration des oreilles externe, moyenne et interne sur coupes natives ; reconstructions si nécessaire : sagittales strictes (facial, caisse du tympan, canal endolymphatique, régions méatiques...) ; sagittales obliques (chaîne ossiculaire, manche du malleus, branche descendante de l'incus, branches du stapes).

Les reconstructions volumiques sont immédiatement disponibles sur la console Advantage Windows avec le module Volume Rendering (VR). On affiche simultanément la reconstruction en volume et les coupes millimétriques dans les trois plans de l'espace. Un repère (point rouge) posé sur une des images est automatiquement reporté à sa place sur les trois autres images : on peut situer immédiatement toutes les structures des images en coupe sur l'image en volume.

Les seuillages bas de l'imagerie en VR vont de 150 à 300, les seuillages hauts restent autour de 1000. En pratique nous avons pu vérifier que les tolérances aux



Fig. 4 : Résultat d'un seuillage élevé (200 - 2000). Malgré l'effet d'érosion du au seuillage, le CSS repéré par la flèche reste fermé. Notez la déhiscence du tegmen (étoile).

seuillages sont très importantes et il n'y a pas a priori de risque de créer de fausses images (fig. 4).

Le recrutement

Il s'agit d'une étude rétrospective sur l'activité de décembre 2006 et de janvier 2007, puis prospective pour février 2007. Elle concerne 154 scanners de rocher (77 patients) correspondant à l'activité moyenne d'une vacation (1/2 journée) par semaine; le recrutement est à la fois hospitalo-universitaire et libéral.

Tous les examens ont été réalisés par le même opérateur (JP).

Une sélection des plans significatifs est éditée sur film classique remis au patient avec le CD de l'intégralité des coupes.

L'imagerie 3D couleur est éditée sur papier couleur format A3 ou A4 (Système Xerox).

RÉSULTATS

Le rocher normal vu par au-dessus se présente pointe en bas dans ce protocole. L'aspect global du rocher est lisse avec quelques images de défaut en particulier en regard de la caisse du tympan ; l'axe du canal antérieur est grossièrement perpendiculaire à l'axe du rocher, on le repère en déplaçant le repère sur la coupe axiale (fig. 5). La saillie de l'eminencia arcuata (EA) est en effet très inconstante et n'est pas un très bon repère du dôme canalaire (fig. 6) (14, 15).

Le syndrome de déhiscence : le plus souvent la simple analyse des coupes natives permet, si on y pense, de faire le diagnostic (fig. 7a & b) : l'ouverture du canal est évidente sur les deux incidences.

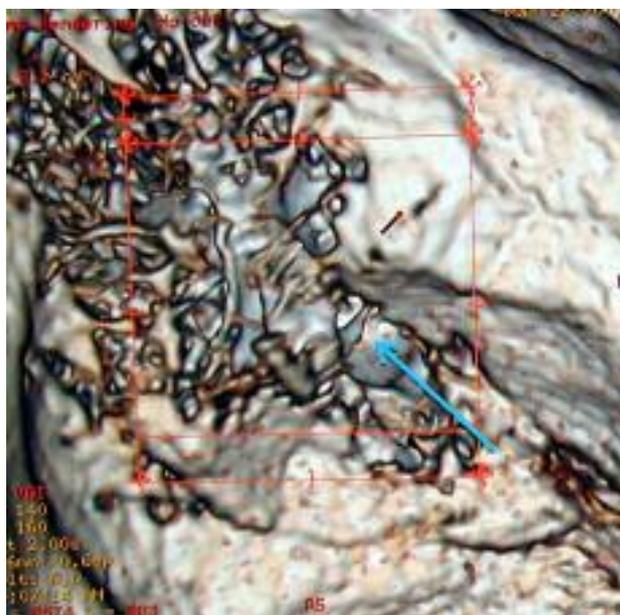


Fig. 5 : Déhiscence associée du canal antérieur (petite flèche) et du tegmen (grande flèche) : les osselets sont visibles à travers la déhiscence.

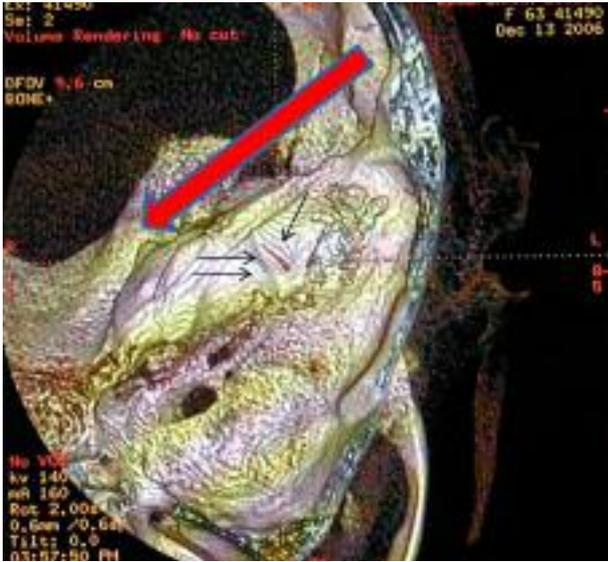


Fig. 6 : Rocher en VR vu par en dessus. Image non filtrée.

Grand axe du rocher (large flèche), canal antérieur déhiscent (flèche), eminentia arcuata (double flèche).

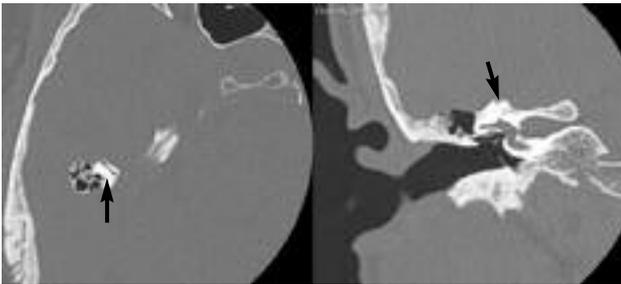


Fig. 7 : Aspect typique de déhiscence.

Coupe axiale par le dôme du canal (a), coupe coronale (b).

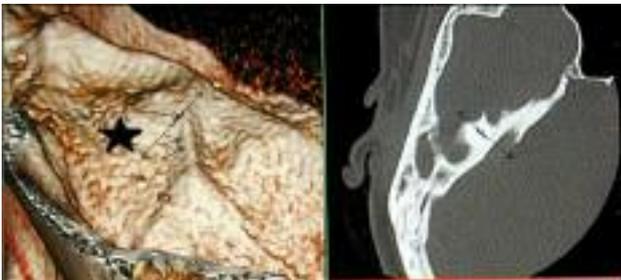


Fig. 8 : Repérage du CSS.

Le pointeur est repéré par la flèche et marque la partie supérieure du CSS. La saillie osseuse (double flèche) correspond à l'eminetia arcuata. Notez l'intégrité du tegmen (étoile). L'axe du canal est perpendiculaire à l'axe du rocher (double pointe-tirets).

Il faut parfois s'aider des reconstructions multiplanaires et/ou du mode VR si le plan du canal n'est pas exactement dans le plan de la coupe.

Le passage à la vue 3D est apparu extrêmement rapide par sa simplicité technique : 2 clics permettent d'obtenir une image, et donc le diagnostic.

Il faut se familiariser avec la lecture du rocher vu par en dessus (et nous rappelons la vue opératoire du travail de Minor). Ainsi :

- on se souviendra que l'axe du CSS est grossièrement perpendiculaire à celui du rocher (fig. 8) ;
- que le CSS normal n'est pas visible, du moins sur cette projection: Donc image sans relief ni creux ;
- que l'eminetia arcuata n'est pas non plus directement visible sur la vue par-dessus. Sa voussure peut par contre être dégagée en manipulant le volume, par exemple par des vues postéro ou antérolatérales ;
- on s'aidera très utilement du pointeur des coupes planes reporté en temps réel sur l'image 3D (fig. 9) ;



Fig. 9 : Repérage du CSS en VR et trois coupes fines.

Le pointeur marque la situation exacte du canal quelle que soit l'orientation de l'image en VR (flèche). Notez l'ouverture du méat interne (double flèche).



Fig. 10 : Déhiscence typique.

L'image a été reconstruite en VR à partir des coupes coronales natives. Dans ces conditions l'orientation est inversée, pointe du rocher en avant : grand axe du rocher (pointillés) et image en rigole typique orientée perpendiculairement au grand axe pétreux (double flèche).

- enfin l'image est absolument évidente lorsque le canal est déhiscent (fig. 10).

En trois mois nous avons examiné 77 patients (154 rochers) avec une assez nette prédominance de femmes (60 %). Il s'agit assez souvent de vérifications post opératoires. Deux patients seulement ont été adressés pour symptomatologie vertigineuse. Le groupe "otospongiose" + "surdité" représente près des deux tiers de notre activité. Un seul patient était adressé pour recherche de fistule pour phénomène de Tullio.

Les deux côtés ont été explorés dans tous les cas au décours de la même acquisition. La lecture des coupes est systématiquement faite à la console, le système du «râteau» n'est pas utilisé. (Tableau II).

Surdité mixte	10	13 %
Surdité de transmission	13	16 %
Surdité de perception	10	13 %
Cholestéatome	18	23 %
Otite séreuse et perforation	19	24 %
Otospongiose	10	13 %
Vertiges	2	3 %

Pour 77 patients explorés (154 rochers) nous avons trouvé 13 patients présentant cette malformation (17 % des patients).

Le syndrome de DCSS radiologique

- est évident ou très suspecté sur les coupes natives,
- confirmé par les reconstructions planaires,
- absolument caractéristique sur la reconstruction VR, c'est le signe de la rigole transpétreuse.

La morphologie de cette rigole est variable mais dans notre série on retrouve trois modèles assez typés et nous proposons la classification suivante (tableau III) :

Type1	Type2	Type3	Bilateral	Unilateral	Dehisc tegm	Motif consultation
1	1	1	1	1		tympanosclérose
1				1		surdité mixte bilat
1				1		surdité de transmission
1			1		1	syndr tullio
1				1	1	surd transm bilat
1			1		1	surd transm unilat
1				1		surdité mixte bilat
1				1		vertiges
	1			1		surdité mixte bilat
	1			1	1	surdité mixte bilat
		1		1		malformation
1			1			cholesteatome
1				1		surdité de transmission
8	3	2	4	9	4	

- le type I correspond à une rigole symétrique, plus ou moins large en fonction de sa situation en hauteur. Elle présente trois fois un petit pont osseux intermédiaire. Elle est caractéristique par sa situation au dôme du CSC (fig. 11).

- le type II correspond à une rigole asymétrique, en forme de goutte étirée, également sur le sommet de l'EA, et/ou à un aspect multi-segmenté avec de multiples ponts osseux (fig. 12).

- le type III n'est rencontré que deux fois dans la série : pour le premier ce sont deux rigoles distales autour d'un pont central, comme les trous d'une boule de bowling, pour le second une fente isolée très antérieure (malfor-

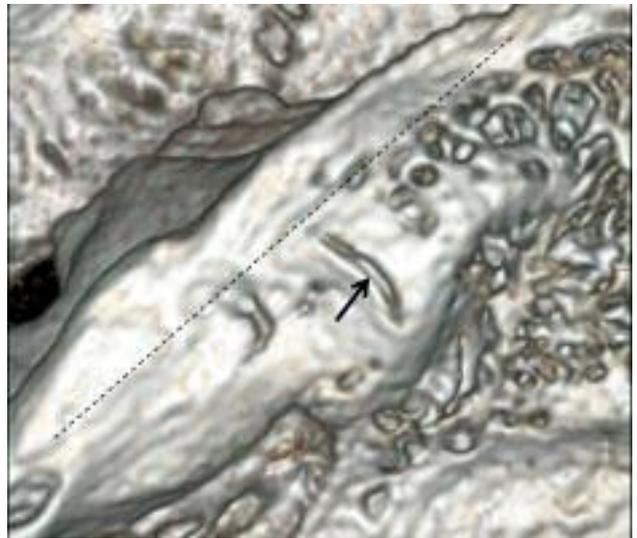


Fig. 11 : Déhiscence de type 1.

Reconstruction à partir de coupes coronales : pointe du rocher en haut à droite. Grand axe pétreux (pointillés) ; ouverture du canal large, régulière, à peu près symétrique (flèche).

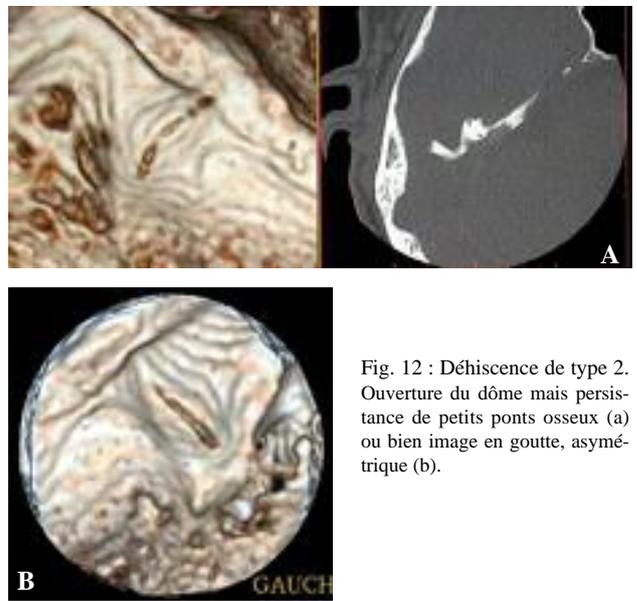


Fig. 12 : Déhiscence de type 2. Ouverture du dôme mais persistance de petits ponts osseux (a) ou bien image en goutte, asymétrique (b).

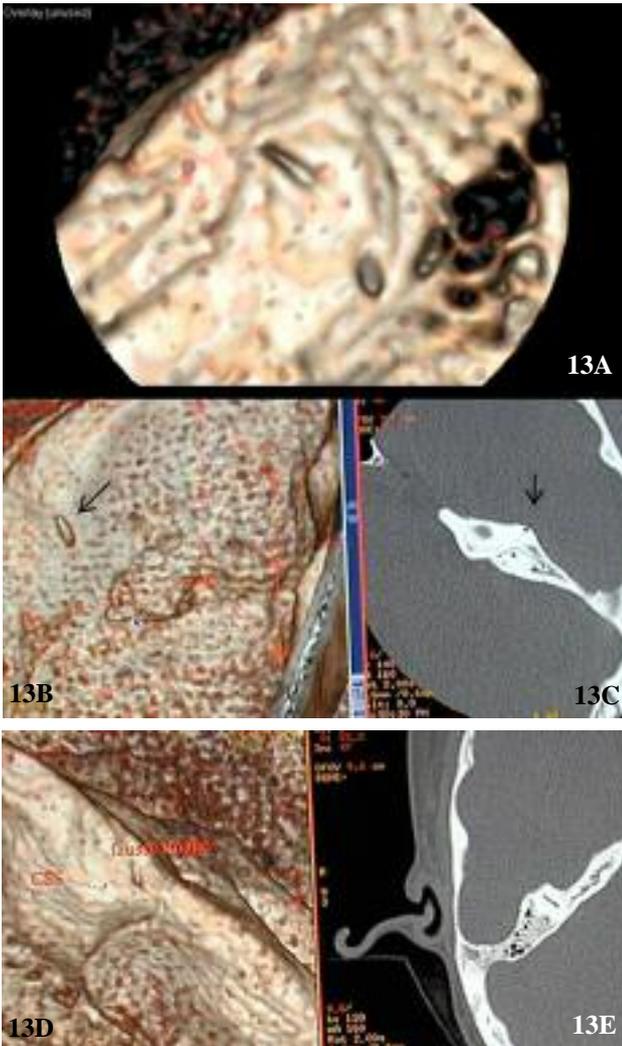


Fig. 13 : Déhiscence de type 3.

Ce sont des variétés très asymétriques : le type 3a correspond à une ouverture antérieure et postérieure, l'ensemble réalise un aspect en pince de crabe assez évocateur ; le dôme canalaire est respecté (A). Dans le type 3b le dôme est également respecté, il y a une ouverture unique mais très latérale (flèche) (B & C). En (D) fausse image de type 3 : la rigole ne correspond pas à la situation du CSS repéré par le pointeur sur la coupe native (E) et l'axe de la fausse image n'est pas perpendiculaire à l'axe du rocher.

mation congénitale de l'oreille externe et de l'oreille moyenne) (fig. 13).

L'artifice technique que nous proposons a naturellement été comparé de façon systématique aux techniques en coupes fines avec reconstruction tous les 0.2 mm. Dans tous les cas la corrélation est parfaite et il n'y a aucune possibilité d'erreur de lecture.

DISCUSSION

Données anatomiques

Les premières descriptions de déhiscence du CSS sont rapportées par Nager (16) en 1947. Il assimile cette usure à une "ostéoporose" sénile du rocher. L'étude de

Carey et al (17) en 2000 porte sur 1000 rochers de 596 adultes étudiées sur des coupes verticales ou axiales dans le plan du CSS. L'épaisseur du toit pétreux a été systématiquement mesurée au niveau de la fosse cérébrale moyenne et au niveau du sinus pétreux supérieur. Ces épaisseurs d'os sont de 0.96 ± 0.61 mm et 1.79 ± 1.20 respectivement. Les variations sont importantes d'un sujet à l'autre et les histogrammes de répartition aux deux niveaux mesurés vont de 0.02 à 3.5 pour la fosse temporale et 0.02 à 6 mm pour le sinus pétreux ce qui s'explique par une pneumatisation plus importante à ce niveau. Belden et al (13) ont donné une bonne analyse de la morphologie habituelle de l'eminencia arcuata en TDM, travail qui reprend les conclusions de l'étude menée par Carey et al (17). On peut en principe distinguer trois couches différentes (fig. 14) :

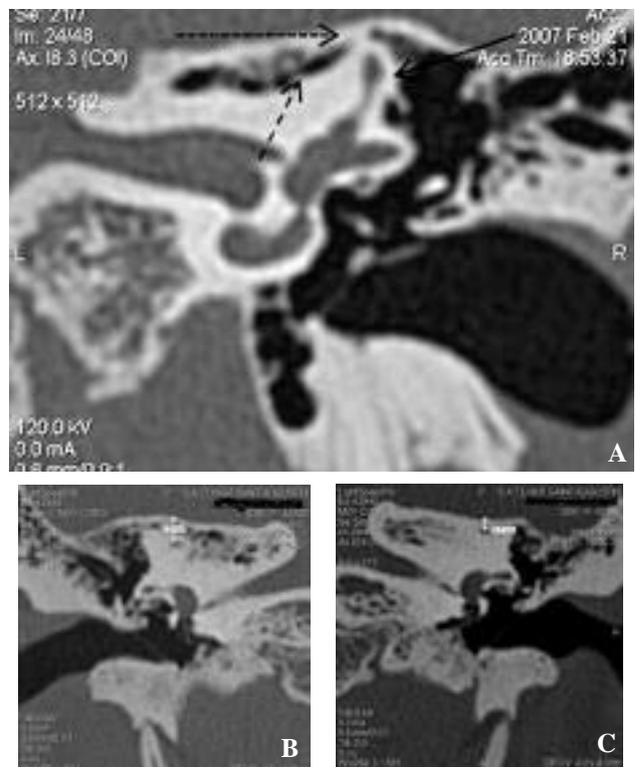


Fig. 14 : Les couches de Carey.

a) On retrouve le périoste superficiel (flèches pointillées) puis la couche spongieuse (tirets) et enfin la capsule otique (flèche pleine).
b et c) Variations importante de l'épaisseur chez un même patient : 3mm à droite et 1mm à gauche.

- la première, la plus profonde, est faite d'un os compact très dense et correspond à la capsule otique ;

- la plus superficielle est également très dense, assez fine, elle correspond à la région périostée du toit du rocher ;

- la troisième couche est très variable : c'est de l'os trabéculaire plus ou moins pneumatisé, en continuité avec le reste de la pyramide pétreuse (fig. 8). Sur une étude de 114 cas de Belden et al (13) : la couche 1 est seule repré-

sentée dans 64 % des cas, les couches 1 et 3 dans 23 % des cas, les trois couches dans les 12 % restants.

Nous n'avons pas fait d'analyse statistique de l'épaisseur du toit pétreux sur notre série trop courte ; les valeurs limites dans notre étude sont de 0.4 mm et 3.5 mm. Avec une répartition en fréquence de moins de 2 mm ce qui rejoint tout à fait l'histogramme de répartition de Carey.

Dans l'étude de Carey et al (17) un aspect de déhiscence a été retrouvé dans 0.5 % des rochers examinés, 14 fois il y avait un amincissement très important (0.1 mm ou moins).

Chez l'enfant l'épaisseur du toit pétreux est constamment plus faible (0.15 ± 0.15 mm). Chez le prématuré, la couverture osseuse est encore plus fine (0.02 mm). Elle correspond essentiellement à la capsule otique déjà constituée vers 18/20 semaines d'aménorrhée. L'ossification enchondrale commence après la naissance et vient combler progressivement la région. Le processus de recouvrement est d'abord central, la couverture du dôme canalaire se fait en dernier lieu : l'épaisseur à 2 mois de gestation est de 0,03 mm, 0,11 mm à 10 mois et l'épaisseur est définitive à 32.4 mois. Ce développement osseux se fait avec une croissance linéaire de la naissance à l'état adulte.

Plusieurs hypothèses peuvent être proposées pour expliquer le syndrome de déhiscence :

- soit un arrêt de développement de l'ossification enchondrale ce qui expliquerait la fréquence des malformations associées du tegmen ;

- soit un traumatisme inaugural responsable d'une fracture de la cupule dont on a vu l'extrême finesse chez le fœtus et le nouveau-né ;

- les deux hypothèses peuvent d'ailleurs être associées, un trouble d'ossification pouvant très bien compliquer une lésion traumatique initiale.

Prévalence

Dans notre série la malformation se retrouve dans 17 % des cas, ce qui paraît tout à fait inhabituel, aussi bien au regard des séries autopsiques que des publications récentes sur la prévalence de cette malformation (13, 17). Le type I est le plus fréquent et correspond bien au schéma de maturation osseuse.

Dans le travail de Williamson et al (18) l'enquête porte sur deux ans mais l'étude a été faite de façon rétrospective, sur une machine autorisant des coupes de 1 mm d'épaisseur et sans l'aide du Volume Rendering. Les auteurs ont retenu 223 patients, autant d'hommes que de femmes, âge moyen de 45 ans. Ils retiennent 39 cas de DCSS (9 %) 36 % à l'apex du canal, 36 % postérieurs, 28 % antérieurs. Enfin 46 % des cas étaient avec une atteinte bilatérale.

La fréquence beaucoup plus élevée dans notre série tient essentiellement à trois facteurs :

- l'amélioration de la résolution spatiale par l'utilisation de coupes de 0.625 mm d'épaisseur,

- l'utilisation systématique du Volume Rendering,

- l'étude prospective avec orientation des examens en temps réel.

On explique moins bien cependant l'énorme différence en fréquence si l'on compare aux résultats anatomiques de l'étude de Carey et al (0.5 % des dissections de rocher) (17). Sinon qu'il s'agit de pièces choisies de façon aléatoire et probablement sans passé otologique, du moins vérifié, sauf pour les cas présentés de déhiscence. On remarquera que les auteurs travaillant sur lames ne retiennent pas comme déhiscents, et à juste raison, les canaux dont la couverture est de 0.1 mm. C'est naturellement très au dessus des possibilités de nos acquisitions in vivo avec les machines actuelles, et il est raisonnable de penser que pour la série de Williamson et al comme pour la notre, il y a un sur diagnostic par insuffisance de résolution spatiale. Ceci expliquerait également le peu de corrélations cliniques dans notre série aussi bien pour le syndrome de Minor que pour le phénomène de Tullio.

L'effet de troisième fenêtre ne peut en effet se concevoir que s'il y a une disparition complète de l'enveloppe osseuse ; cela n'est probablement pas vrai pour de nombreux patients de ces séries.

Nous n'avons malheureusement pas en général de corrélations anatomiques sauf dans un cas où l'exploration chirurgicale a pu confirmer le diagnostic et permettre le traitement par comblement.

La technique de Volume Rendering nous paraît être la plus fiable dans les cas douteux en évitant notamment les artefacts de volume partiel lors de la lecture des coupes natives.

Enfin, mais ce n'était pas le but de ce travail, nous avons pu vérifier que si l'eminencia arcuata (EA) renseigne sur la situation globale du CSS, ce n'est pas un bon repère, du moins fiable, pour le chirurgien. Le sommet de l'EA et le dôme du CSS sont en moyenne distants de 5.6 mm (11) et dans nos observations l'axe global de l'EA n'est pas celui du canal. Enfin assez souvent on ne voit pas de saillie à ce niveau (15).

Anomalies associées

Dans les autres séries (19) on retrouve la fréquence élevée d'une déhiscence plus ou moins importante du tegmen. Sur des études anatomiques sans orientation particulière, Ahren et Thulin (20) retrouvent 20 déhiscences pour 94 rochers étudiés (21 %). Lang (21) retrouve 20 déhiscences sur 70 rochers (20 %) et 34 % pour celle de Kapur et Bangash sur 50 rochers (22). Grossièrement un individu sur 4 présente cette anomalie de développement. Elle est retrouvée 4 fois sur 13 dans notre série de DCSS. Nous n'avons malheureusement pas pu faire l'analyse pour les autres patients de la série. La corrélation de ces deux anomalies reste à faire sur des

séries plus importantes à la condition de bien préciser la définition de déhiscence du tegmen (absence totale de couvercle osseux ou amincissement : c'est là-aussi le problème de la résolution spatiale des machines).

Nous n'avons pas rencontré dans cette série l'anomalie signalée par Rajenderkumar et al (23) d'une déhiscence du canal semi-circulaire postérieur, ni de malformation au niveau de la cochlée (érosion du dernier tour par la carotide) (24).

Un peu particulière enfin est l'association d'une otospongiose et d'une déhiscence du canal antérieur (25, 26). L'étude des réflexes stapédiens et surtout les potentiels évoqués sacculo-colliques myogéniques aident au diagnostic.

CONCLUSION

Le syndrome de déhiscence paraît bien établi, et les nombreuses publications de l'équipe de Baltimore montrent bien que la porte est largement ouverte pour la recherche.

Notre approche du problème est particulière puisque non clinique. La fréquence avec laquelle nous avons trouvé cette anomalie ne correspond pas aux données de la littérature alors même que l'orientation des examens se fait de façon aléatoire et sans suspicion chez le prescripteur d'un syndrome de déhiscence. Le gros de notre recrutement concerne cependant des patients suspects d'otospongiose ou avec une surdité mixte : il est évident qu'ils n'ont pas été explorés plus avant dans l'hypothèse d'un DCSS.

Un travail de corrélation reste donc à faire de façon systématique à partir de nos découvertes scanographiques. Cette attitude devrait en faisant le diagnostic éviter un certain nombre d'interventions sur l'oreille moyenne, en particulier en cas de surdité mixte avec réflexe stapédien conservé.

Compte tenu de la facilité et de la rapidité d'obtention du document, nous proposons d'inclure cette séquence systématiquement dans tous les bilans d'oreille :

- elle n'est pas irradiante puisqu'elle utilise les données brutes d'un examen normal ;

- elle n'est pas chronophage, en deux clics on a l'image ;

- elle permet aux radiologues peu familiarisés avec l'oto-radiologie de ne pas méconnaître ce type de malformation ;

- enfin et surtout, il nous semble que cette anomalie osseuse est beaucoup plus fréquente que prévu. Si le phénomène de Tullio reste une éventualité rare, le syndrome de Minor mérite d'être évoqué et recherché en cas de dépistage de l'anomalie osseuse par TDM ;

- dans les cas où la corrélation radio-clinique confirme le syndrome de Minor et lorsque l'indication chirurgicale

est retenue, il est important de pouvoir guider la voie d'abord par rapport au sinus pétreux et à l'EA, en particulier pour le type III qui peut être soit en avant soit en arrière du dôme canalaire et poser un problème de repérage. La classification que nous proposons permet ainsi d'aider le chirurgien dans son abord de la déhiscence.

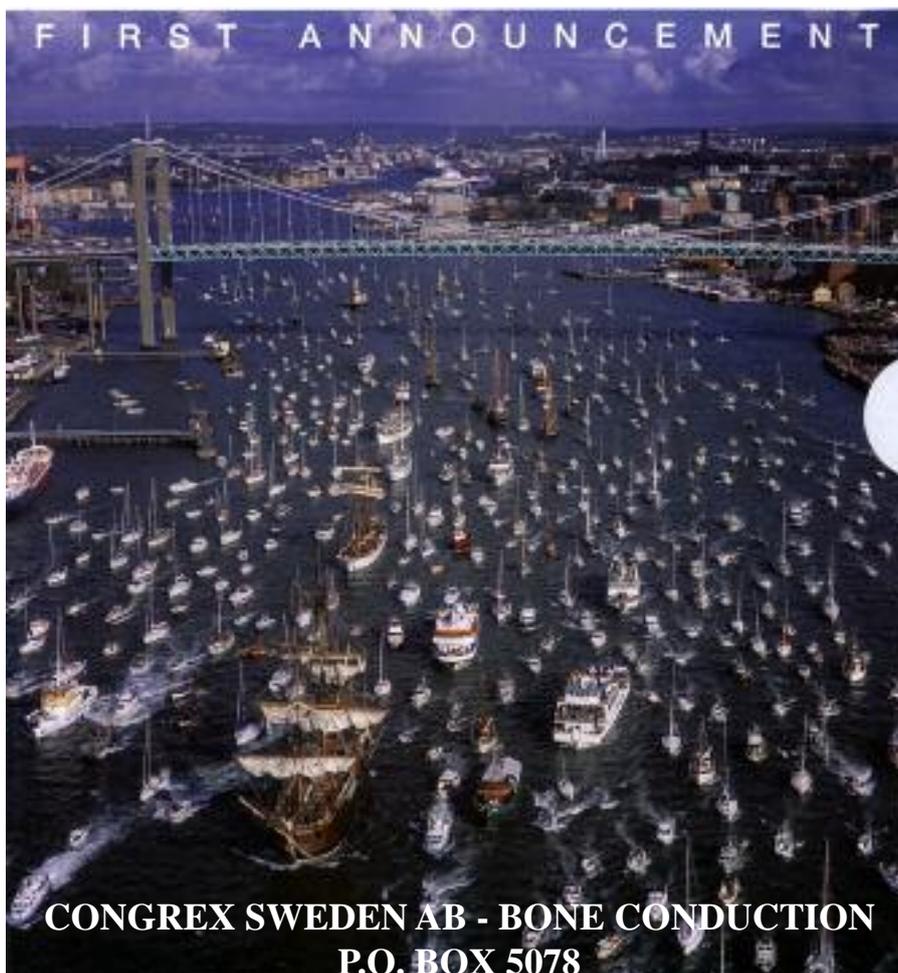
Références

1. TULLIO P. Das Ohr und die entstehung der Sprache und Schrift. Berlin, Germany Urban & Schwartzberg. 1929.
2. EUNEN AJHV, HUIZINGA HC, HUIZINGA E. Die tulliosche reaktion in zusammenhang mit der funktion der mittelohres. ACTA OTOLARYNGO (STOCKH). 1943;31:265-339.
3. HUIZINGA E, DE VRIES H, VROLIJK JM. Analysis of the microphonic activity of the labyrinth of the pigeon into the contribution of the various parts. ACTA OTOLARYNGOL. 1949;37:372-379.
4. YOUNG ED, FERNANDEZ C, GOLDBERG JM. Responses of squirrel monkey vestibular neurons to audio-frequency sound and head vibration. ACTA OTOLARYNGOL(STOCKH). 1977;84:352-360.
5. CAZALS Y, ARAN JM, ERRE JP. Frequency sensitivity and selectivity of acoustically-evoked potentials after complete hair cell destruction. BRAIN RES. 1982 Jan 7;231(1):197-203.
6. CAZALS Y, ARAN JM, ERRE JP, GUILHAUME A. Acoustic responses after total destruction of the cochlear receptor: Brainstem and auditory cortex. SCIENCE. 1980 Oct 3;210(4465):83-6.
7. CAZALS Y, ARAN JM, ERRE JP, GUILHAUME A, HAWKINS JE JR. "Neural" responses to acoustic stimulation after destruction of cochlear hair cells. ARCH OTORHINOLARYNGOL. 1979;224(1-2):61-70.
8. HENNEBERT C. Un syndrome nouveau dans la labyrinthite hérédo-syphilitique. Presse Med Belg Brux. 1911;63:467-470.
9. MINOR LB, SOLOMON D, ZINREICH JS, ZEE DS. Sound-and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. ARCH OTOLARYNGOL. HEAD AND NECK SURG. 1998 Mar;124(3):249-58.
10. MINOR LB. Superior canal dehiscence syndrome. AM J OTOL. 2000 Jan;21(1):9-19.
11. MINOR LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. LARYNGOSCOPE. 2005;115(10):1717-27.
12. KALENDER WA. Thin section three-dimensional spiral CT: Is isotropic imaging possible? RADIOLOGY. 1995 Dec;197(3):578-80.
13. BELDEN CJ, WEG N, MINOR LB, ZINREICH SJ. CT evaluation of bone dehiscence of the superior semicircular canal as a cause of sound- and/or pressure-induced vertigo. RADIOLOGY. 2003;226:337-343.
14. BULSARA KR, LEVEQUE JC, GRAY L, FUKUSHIMA T, FRIEDMAN AH, VILLAVICENCIO AT. Three-dimensional computed tomographic analysis of the relationship between the arcuate eminence and the superior semicircular canal. NEUROSURGERY. 2006 Jul;59(Suppl 1):ONS7-12;discussion ONS7-12.
15. KARTUSH JM, KEMINK JL, GRAHAM MD. The arcuate eminence. Topographic orientation in middle cranial fossa surgery. ANN OTOL RHINOL LARYNGOLOGY. 1985 Jan-Feb;94(1Pt 1):25-28.
16. NAGER FR. Pathology of the labyrinthine capsule, and its clinical significance. In: Fowler EP Jr, Kernan JD, eds. Medicine of the ear. New York: Thomas Nelsons & sons. 1947:237-269.
17. CAREY JP, MINOR LB, NAGER GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. ARCH OTOLARYNGOL HEAD NECK SURG. 2000;126:137-147.
18. WILLIAMSON RA, VRABEC JT, COKER NJ, SANDLIN M. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. OTOLARYNGOL HEAD NECK SURG. 2003 Nov;129(5):481-9.
19. HIRVONEN TP, WEG N, ZINREICH SJ, MINOR LB. High-resolution CT findings suggest a developmental abnormality underlying superior canal dehiscence syndrome. ACTA OTOLARYNGOL. 2003 May;123(4):477-81.

20. AHREN C, THULIN CA. Lethal intracranial complications following inflation in the external auditory canal in treatment of serous otitis media and due to defects in the petrous bone. ACTA OTOLARYNGOL (STOCKH). 1965;60:407-421.
21. LANG DV. Macroscopic bony deficiency of the tegmen tympani in adult temporal bones. J LARYNGOL OTOL. 1983 Aug;97(8):685-8.
22. KAPUR TR, BANGASH W. Tegmental and petromastoid defects in the temporal bone. J LARYNGOL OTOL. 1986 OCT;100(10):1129-32.
23. RAJENDERKUMAR D, FARRELL KL, ALLES RM, SAVY L. Multiple dehiscence of semicircular canals. J LARYNGOL OTOL. 2007 Jan;121(1):80-2.
24. KIM HH, WILSON DF. A third mobile window at the cochlear apex. OTOLARYNGOL HEAD NECK SURG. 2006 Dec;135(6):965-6.
25. MERCHANT SN, ROSOWSKI JJ, MCKENNA MJ. Superior canal dehiscence mimicking otosclerotic hearing loss. ADV OTORHINOLARYNGOL. 2007;65:137-145.
26. NGUYEN DQ, MOREL N, DUMAS G, BOUBAGRA K, SCHMERBER S. Dehiscence of the anterior semicircular canal and otosclerosis: A case report. REV LARYNGOL OTOL RHINOL (BORD). 2006;127(3):151-5.



11-13 June 2009 in Göteborg, Sweden



SE -402 22 GOTEBOG - SWEDEN

E-mail: osseo2009@congrex.com