

# TRUCS ET ASTUCES POUR DEVENIR INCOLLABLE SUR L'IMAGERIE DU CHOLESTÉATOME

*Myriam GUESMI*

*Service d'imagerie pédiatrique, hôpitaux de Nice CHU-Lenval*

## I. DÉFINITIONS ET ÉPIDÉMIOLOGIE

Le cholestéatome est la plus dangereuse forme d'otite chronique. C'est une lésion bénigne qui peut toutefois être localement invasive et dont le potentiel ostéolytique peut conduire à de graves complications loco-régionales, voire plus rarement cérébro-méningées.

Chez l'enfant, cette lésion est plus agressive que chez l'adulte.

Le cholestéatome est défini par la présence de tissu épithélial malpighien kératinisant (centre amorphe), entouré de tissu granulomateux inflammatoire (matrice active), au sein des cavités tympano-mastoïdiennes, et plus rarement au sein du conduit auditif externe.

Cinq millions de personnes seraient atteintes à travers le monde et la population caucasienne est la plus touchée. Dans la population pédiatrique, l'incidence annuelle du cholestéatome est d'environ 3 cas/100000.

L'atteinte est le plus souvent unilatérale.

Il existe une prédominance masculine (ratio : 1,5-3G/1F) ainsi qu'un terrain familial (pénétrance incomplète : possible intrication de facteurs génétiques et environnementaux). Les patients porteurs d'une fente palatine présentent un risque 100 à 200 fois plus grand que la population générale de développer un cholestéatome.

On distingue deux types de cholestéatomes :

- le **cholestéatome congénital**, présent dès la naissance, qui concerne les enfants ;
- le **cholestéatome acquis** qui peut toucher les enfants comme les adultes.

Certains cholestéatomes sont considérés comme inclassables.

Le cholestéatome congénital représente autour de 5% de l'ensemble des cholestéatomes. Son incidence est en augmentation ces dernières années en raison d'une amélioration des outils diagnostiques et d'une meilleure sensibilisation des professionnels de santé permettant un diagnostic plus précoce (âge médian au diagnostic : 3 à 5 ans).

L'incidence de la forme acquise tend, quant à elle, à régresser grâce à une meilleure prise en charge des pathologies otitiques de l'enfant.

## II. ETIOPATHOGÉNIE

L'étiopathogénie du **cholestéatome congénital** reste controversée. Toutefois, l'hypothèse la plus communément acceptée est celle de la persistance, en arrière de la membrane tympanique, d'un reliquat épidermoïde provenant de l'ectoderme, qui n'involue pas comme il le devrait au cours de la grossesse.

Plusieurs mécanismes seraient impliqués dans le développement du **cholestéatome acquis**.

Certaines théories concernent les cholestéatomes *sans poche de rétraction tympanique* :

- théorie de la *migration/implantation épithéliale* : migration vers l'oreille moyenne de cellules épithéliales squameuses de la membrane tympanique à partir des berges d'une perforation tympanique marginale ou d'origine traumatique (chirurgie, baro-traumatisme, corps étranger, fracture).

- théorie de la *métaplasie squameuse* : en cas d'inflammation due à des otites moyennes aiguës et chroniques, l'épithélium de l'oreille moyenne se transforme en un épithélium squameux stratifié kératinisant aboutissant à la formation d'un cholestéatome.

- théorie de l'*hyperplasie des cellules basales* : une réaction inflammatoire induirait une prolifération papillaire (remplie de kératine) au sein des cellules de la couche basale de l'épithélium de la pars flaccida avec envahissement secondaire de l'espace de Prussack.

Les cholestéatomes *avec poche de rétraction tympanique* sont dus à un dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. Ce dernier entrave l'aération de l'attique et induit par pression négative une *rétraction avec invagination* de la pars flaccida voire de la pars tensa, diminuant ainsi les capacités d'évacuation des débris de kératine qui s'accumulent dans l'oreille moyenne et forment un cholestéatome.

Les **états pré-cholestéatomeux** font le lit de ces cholestéatomes acquis. Il est donc important de les définir et de les identifier.

Ils correspondent à des otites chroniques associées à une poche de rétraction tympanique évolutive à risque de transformation en cholestéatome.

Ces poches de rétraction siègent principalement en regard de la pars flaccida (de siège postéro-supérieur).

On distingue 3 types de poches de rétraction :

- les *poches de rétraction otorrhéiques* (secondaires à une perforation tympanique),
- les *poches de rétraction rétionnelle ou desquamative* (squames épidermiques formant un corps étranger dans la caisse),
- les *poches de rétraction non contrôlables* à l'otoscopie (fond de la poche invaginée vers l'attique non visible en otoscopie: possible cholestéatome associé ?)

Ces poches de rétraction relèvent d'une surveillance clinique étroite et nécessitent la réalisation d'un scanner avant d'envisager une tympanoplastie.

### III. PRÉSENTATIONS CLINIQUES

Dans la majorité des cas, le diagnostic de cholestéatome repose sur l'examen clinique.

#### 1. Circonstances de découverte

Le ***cholestéatome congénital*** se développe lentement (environ 1 mm de diamètre par an) et peut donc rester longtemps asymptomatique et n'être découvert que fortuitement à l'occasion d'un examen otoscopique systématique.

Une hypoacousie de transmission peut apparaître en cas de cholestéatome étendu comblant la caisse du tympan ou en cas de lyse ossiculaire. Le 1<sup>er</sup> osselet à être détruit est l'enclume. Parfois, même en cas de lyse ossiculaire, il n'y a pas de diminution de l'audition car le cholestéatome prend la place des osselets lysés (« *cholestéatome columellaire* »).

En cas d'hypoacousie de transmission unilatérale ou asymétrique chez un enfant, il faut suspecter de principe un cholestéatome congénital, surtout quand cette surdité est supérieure à 40 dB.

Le ***cholestéatome acquis*** se développe généralement chez des patients ayant des antécédents d'otites chroniques.

Les deux principaux symptômes pouvant le révéler sont une otorrhée purulente d'odeur fétide résistante aux traitements antibiotiques et une hypoacousie de transmission d'évolution progressive ou rapide.

Le cholestéatome est parfois découvert lors de la surveillance systématique d'une otite chronique notamment avec une poche de rétraction.

D'autres symptômes plus rares doivent faire suspecter des complications du cholestéatome : otorragie ou otorrhée de LCR, otalgie, acouphènes, vertiges, hypoacousie de perception, paralysie faciale, céphalées...

## 2. Diagnostic otoscopique

Le diagnostic de cholestéatome repose habituellement sur un examen otoscopique méticuleux (conduit auditif externe préalablement nettoyé de tout débris et tympan bien exposé).

Cet examen peut mettre en évidence une masse blanchâtre rétro-tympanique, une perforation ou une poche de rétraction marginale laissant échapper des squames épidermiques mêlés à du pus.

Un bilan audiométrique doit toujours être réalisé en complément.

Les critères diagnostiques du ***cholestéatome congénital*** sont les suivants :

- otoscopie : masse blanchâtre en arrière d'une membrane tympanique intacte, pars tensa et pars flaccida normales,
- pas d'antécédent d'otorrhée, de perforation tympanique, de paracentèse ou de chirurgie de l'oreille moyenne,
- par contre des antécédents d'otites moyennes ne permettent pas d'exclure le diagnostic

Dans sa forme localisée, le cholestéatome congénital siège le plus souvent en regard du quadrant tympanique antéro-supérieur (77%), en avant du manche du marteau. Mais il peut être étendu et se développer au sein du mésotympan, puis de l'attique voire envahir la mastoïde. Il est alors plus fréquemment associé à une atteinte ossiculaire.

Chez l'enfant, le ***cholestéatome acquis*** siège préférentiellement en regard de la pars tensa (70-85%) et dans le méso-tympan. Le cholestéatome attical est moins fréquent chez l'enfant.

## IV. PLACE DE L'IMAGERIE

### 1. TDM des rochers

#### A. Technique

Le scanner des rochers est l'examen de référence dans l'exploration des rochers.

C'est une technique d'imagerie rapide qui ne nécessite qu'exceptionnellement le recours au MEOPA ou à une sédation chez les jeunes enfants.

Une acquisition hélicoïdale sans injection est réalisée. A partir de coupes natives infra-millimétriques, des reconstructions multiplanaires sont effectuées, notamment dans le plan du canal semi-circulaire latéral (principal plan d'analyse) et dans d'autres plans adaptés aux éléments à analyser (double obliquité possible).

Doté d'une haute résolution spatiale, le scanner permet d'analyser finement les différentes structures du rocher.

## **B. Scanner et otites séro-muqueuses**

### **a. Définition**

Les otites séro-muqueuses de l'enfant sont très fréquentes, souvent bilatérales et spontanément résolutive (90%).

Elles correspondent à un état inflammatoire chronique (> 3 mois) de la muqueuse des cavités tympano-mastoïdiennes avec présence d'un épanchement au sein de la caisse du tympan, sans signe d'infection aiguë.

### **b. Indications du scanner et aspects TDM**

Les *indications du scanner* sont limitées en cas d'otite séro-muqueuse :

- otite séro-muqueuse traînante avec otorrhée intarissable limitant l'examen otoscopique et devant faire suspecter un cholestéatome sous-jacent ;
- persistance d'une surdité de transmission ou d'une surdité mixte après un traitement bien conduit qui peut faire suspecter une anomalie congénitale ou acquise de la chaîne ossiculaire ;
- aspiration de squames épidermiques lors d'une myringotomie pour pose d'aérateurs trans-tympaniques ;
- bilan pré-opératoire d'une perforation tympanique persistante.

Les *aspects TDM des otites chroniques* sont peu spécifiques :

- comblement non spécifique des cavités tympano-mastoïdiennes : épanchement séro-muqueux parfois déclive, à bords concaves ou épaissement inflammatoire de la muqueuse ;
- épaissement par ostéosclérose de la chaîne ossiculaire : aspect de « *trop bel étrier* » ;
- fibrose et ostéosclérose des parois de la caisse (*otite fibro-adhésive*) : ponts osseux entre les osselets et les parois de la caisse conduisant à une ankylose ;
- lyse ossiculaire : la longue apophyse de l'enclume est la structure ossiculaire la plus fragile ;

- myringo-tympanosclérose : masse polylobée calcifiée, homogène, coiffant les osselets pouvant conduire à une ankylose.

Certains *aspects scannographiques post-opératoires des otites séro-muqueuses* sont à connaître :

- présence d'aérateurs trans-tympaniques (diabolo ou T-tube) aérés, comblés ou ayant parfois migré ;
- stigmates de tympanoplastie de renforcement (myringoplastie à partir de matériel autologue) plus ou moins associée à une ossiculoplastie (matériel autologue ou prothèse).

### **C. Scanner et otites cholestéatomateuses**

Le scanner est un outil essentiel au diagnostic de cholestéatome. Il permet d'en réaliser le bilan pré-opératoire.

#### **a. Diagnostic positif et recherche de complications**

Le scanner permet de confirmer le diagnostic de cholestéatome ou d'orienter dans certains cas vers des diagnostics différentiels (otite chronique simple, histiocytose X, tympanosclérose...).

Il présente toutefois une faible spécificité.

Le cholestéatome est visualisé sous forme d'une masse tissulaire non calcifiée, nodulaire, parfois polylobée, à bords convexes.

Le scanner peut mettre en évidence une *lyse ossiculaire* associée qui sera suspecte de cholestéatome en cas d'atteinte de la tête du marteau, du corps de l'enclume et de la superstructure de l'étrier. Une simple déminéralisation osseuse de la partie supérieure du marteau et de l'enclume a la même valeur sémiologique qu'une lyse.

La comparaison avec le côté controlatéral permet de rechercher des zones d'*ostéolyse des parois*, parfois minimes.

Ainsi, différentes structures doivent être analysées de façon systématique :

- le *tegmen tympani*

Il est parfois physiologiquement très aminci. En cas de suspicion de lyse, une IRM avec une séquence coronale en coupes fines en pondération T2 est nécessaire pour rechercher une *méningo(-encéphalocèle)*, une *extension intracrânienne*, une complication infectieuse cérébro-méningée.

- le *mur de l'attique ou mur de la logette*

Il n'existe parfois qu'un simple émoussement de son bord inférieur.

- la *coque osseuse du canal semi-circulaire latéral*

Cette atteinte est rare et tardive. Elle fait suspecter une *fistule avec extension labyrinthique* du cholestéatome qui peut être objectivée en IRM sur une séquence en coupes fines infra-millimétriques fortement pondérée en T2 (disparition du signal liquidien labyrinthique).

- la *coque osseuse de la portion tympanique du facial*

Cette coque est parfois physiologiquement très fine voire déhiscente ou difficile à visualiser au contact d'un comblement diffus de la caisse du tympan. Sa lyse est donc difficile à affirmer. Le chirurgien doit être avisé pour éviter de léser ce nerf dénudé.

- la *mastoïde*

L'aspect de « lissage » par destruction des fines cloisons est fréquent mais peu spécifique (cavité antro-mastoïdienne unique)

- les *parois du conduit auditif externe*.

Elles peuvent être lysées par extension d'un cholestéatome attical.

- les *parois du sinus veineux sigmoïde et du golfe jugulaire*

Une *thrombophlébite* secondaire à un cholestéatome est très rare chez l'enfant mais nécessite un complément d'exploration par une angio-IRM.

## **b. Bilan pré-opératoire**

Le bilan scannographique doit préciser :

- l'extension lésionnelle qui peut conditionner la voie d'abord chirurgical.

Il faut notamment préciser s'il existe une atteinte du rétro-tympanum (sinus tympani et récessus du facial) qui correspond à une zone d'accès chirurgical difficile avec un risque plus élevé de résiduel.

- les complications susmentionnées,

- l'anatomie de la mastoïde et notamment son degré de pneumatisation qui peut influencer sur la voie d'abord chirurgical,

- les variantes anatomiques veineuses à risque chirurgical tels qu'un sinus sigmoïde très antérieur et superficiel ou la procidence/déhiscente de la coque osseuse du golfe jugulaire à la partie postéro-inférieure de la caisse du tympan.

La place essentielle du scanner dans le bilan pré-opératoire des cholestéatomes de l'enfant et l'absence de différence statistiquement significative entre les données scannographiques pré-opératoires et les données chirurgicales ont été démontrées dans la littérature.

## **c. Aspects particuliers**

Certaines présentations particulières de cholestéatomes sont à connaître :

- le *cholestéatome « noyé »* : quand il existe un comblement diffus des cavités tympano-mastoïdiennes avec des signes d'ostéolyse, le scanner ne permet pas

de distinguer le cholestéatome d'une hyperplasie inflammatoire de la muqueuse ou d'un épanchement séro-muqueux.

- le *cholestéatome* « évacué » (spontanément ou débris de kératine parfois aspirés lors de l'otoscopie) : le scanner peut ne retrouver que des signes indirects de cholestéatome, sous forme d'une lyse ossiculaire et/ou d'une ostéolyse, sans masse.

- le *cholestéatome* « iatrogène » peut se développer après une chirurgie de l'oreille moyenne.

- un *polype sentinelle* au fond du conduit auditif externe : réaction inflammatoire granulomateuse pouvant être secondaire à un cholestéatome développé au sein de la caisse du tympan et qui masque ce cholestéatome.

## **2. IRM des rochers**

### **A. Indications**

Au diagnostic, une IRM peut être réalisée en cas de suspicion clinico-scannographique de complications labyrinthiques ou intra-crâniennes.

Elle est parfois réalisée en pré-opératoire car, à la différence du scanner, elle permet de préciser l'extension et les limites d'un cholestéatome au sein de remaniements inflammatoires adjacents.

C'est l'imagerie de référence pour le suivi post-opératoire des cholestéatomes à la recherche d'un cholestéatome résiduel ou d'une récurrence cholestéatomateuse.

### **B. Technique**

Le protocole est standardisé et la durée de l'examen varie entre 15 et 20 mn (sur une IRM 1,5T).

La séquence essentielle à réaliser est la séquence de diffusion. Elle peut être réalisée dans les plans axial et/ou coronal. Depuis plusieurs années, on utilise des séquences de diffusion non échoplanar (non EPI) qui, contrairement aux séquences échoplanar, permettent de s'affranchir des artéfacts de susceptibilité et de distorsion dus aux interfaces air-os et en regard de la base du crâne.

Quand on utilise la séquence HASTE (Siemens), on réalise deux séquences de diffusion, une avec un b0 et l'autre avec un b1000 (ou un b800) puis on établit une cartographie ADC.

Grâce aux améliorations techniques, ces séquences sont de plus en plus performantes (coupes fines : 2-3 mm, meilleure résolution spatiale).

L'acquisition dans le plan coronal permet une meilleure évaluation du tegmen tympani et de l'anatomie des cavités tympano-mastoïdiennes.

On associe toujours à la diffusion des séquences plus anatomiques qui permettent notamment d'aider à localiser les lésions.

Ainsi, on réalise une séquence T1 SE en coupes fines (2 mm) dans le plan axial ou coronal, voire une séquence T2 SE, et toujours une séquence 3D fortement pondérée en T2 en coupes infra-millimétriques.

L'injection de gadolinium n'est plus nécessaire dans cette indication car il a été démontré qu'elle n'augmente pas la précision diagnostique par rapport à l'utilisation de la séquence de diffusion seule. En cas d'injection à visée diagnostique, la séquence T1 doit être réalisée à un temps tardif (environ 45 mn après l'injection).

L'injection de gadolinium peut néanmoins être utile dans le bilan de complications notamment infectieuses (labyrinthite, méningite, abcès cérébral, thrombophlébite cérébrale, paralysie faciale...).

### **C. Aspects IRM**

L'IRM permet de distinguer le tissu cholestéatomateux d'un comblement inflammatoire ou fibro-cicatriciel au sein des cavités de l'oreille.

La séquence de diffusion repose sur le principe du mouvement brownien des molécules d'eau.

Ainsi, en IRM, en raison de son contenu en kératine au sein duquel les molécules d'eau ne peuvent pas diffuser librement, le cholestéatome apparaît en franc hypersignal sur la séquence de diffusion (b0 et b1000) et présente un ADC bas (restriction de la diffusion), à l'inverse du tissu fibro-cicatriciel ou de la muqueuse inflammatoire.

Le cholestéatome apparaît généralement en hyposignal T1 et présente un signal variable en T2.

Au temps tardif après injection, à l'inverse du tissu fibro-cicatriciel, le cholestéatome ne se rehausse pas.

### **D. Atouts de l'IRM**

L'IRM est d'autant plus intéressante dans le suivi post-opératoire que l'examen otoscopique est souvent limité, notamment chez l'enfant, en raison d'un greffon cartilagineux qui opacifie le tympan. Elle permet notamment d'explorer des régions profondes non accessibles à l'examen otoscopique.

La précision diagnostique de la diffusion pour la détection post-opératoire d'un cholestéatome est similaire chez les enfants et chez les adultes.

L'apport du scanner dans le suivi post-opératoire est, quant à lui, limité en raison des remaniements dus au geste chirurgical, parfois difficiles à distinguer de remaniements fibro-inflammatoires et d'un éventuel cholestéatome résiduel ou récidivant.

Par ailleurs, l'IRM est intéressante pour le suivi au long cours car il s'agit d'une technique non invasive qui est non irradiante et qui ne nécessite pas d'injection intra-veineuse de gadolinium ni d'anesthésie générale. Dans notre centre, chez les jeunes enfants de moins de 3-4 ans, nous avons recours à une sédation par administration en intra-rectal de Pentobarbital (5 mg/kg).

Dans certains centres pédiatriques, en cas d'exérèse chirurgicale initiale jugée complète, l'IRM peut représenter une alternative au second look chirurgical systématique à 1 an (à Nice : IRM de contrôle à 12-15 mois de la chirurgie initiale). Toutefois, dans ce cas, il faut se méfier des patients perdus de vue.

## **E. Limites de l'IRM**

A l'inverse du scanner, l'IRM ne permet pas d'analyser les structures osseuses et donc de mettre en évidence des lyses osseuses et/ou ossiculaires.

### **a. Faux négatifs**

Il faut connaître les limites de la diffusion notamment en termes de sensibilité avec des faux négatifs principalement dus à l'absence de détection de très petits cholestéatomes (seuil de détection : 2-3 mm) et ce malgré les améliorations techniques.

Certains artéfacts de mouvements peuvent également limiter la détection de petits cholestéatomes.

D'autres faux négatifs peuvent être dus à des cholestéatomes présentant une faible quantité de kératine (absence d'hypersignal en diffusion) ou bien à des poches de rétraction vides (auto-atticotomie, cholestéatome aspiré lors de l'otoscopie).

### **b. Faux positifs**

Il existe par ailleurs plusieurs causes de faux positifs de la diffusion.

Ainsi, certains hypersignaux diffusion peuvent être dus à du cérumen (parfois associé à un ADC bas). Toutefois, l'aspect linéaire, « en rails » et la localisation dans le conduit auditif externe, mieux visualisés sur la séquence T1, aident à redresser le diagnostic.

Il existe d'autres faux positifs de la diffusion :

- du liquide protéique épais,
- certains matériaux opératoires (silastic, poudre d'os, cartilage calcifié),

- un contenu purulent,
  - du tissu graisseux
  - un granulome à cholestérine (lésion parfois soufflante, souvent en regard de l'apex pétreux, en hypersignal T1 et T2, avec un ADC parfois bas).
- Les autres causes de faux positifs de la diffusion sont plus rares (artéfacts liés au matériel dentaire, tympanosclérose, carcinome épidermoïde du conduit auditif externe).

## **F. Comment optimiser l'interprétation de l'IRM post-opératoire ?**

Une concertation étroite entre le radiologue et le chirurgien ORL est tout à fait essentielle.

Ainsi, le radiologue doit être renseigné sur les données opératoires (type de chirurgie, extension lésionnelle per-opératoire, matériaux utilisés, qualité de l'exérèse...).

Il doit également être avisé des symptômes du patient et des données de son examen otoscopique concomitants de l'IRM post-opératoire.

En cas de signal intermédiaire en diffusion, on peut s'aider de la cartographie ADC en analysant le signal voire la valeur de ce coefficient (ADC bas en cas de cholestéatome).

En cas d'hypersignal diffusion, il faut toujours rechercher s'il est associé à un hypersignal T1, non caractéristique d'un cholestéatome et qui pourrait correspondre à un granulome à cholestérine, à du liquide protéique épais, à du tissu graisseux. L'analyse conjointe des séquences T1 et de diffusion permet ainsi d'augmenter la spécificité de l'IRM dans la détection d'un cholestéatome. Afin de préciser au mieux la localisation de l'anomalie, on peut s'aider des séquences anatomiques T1 et T2.

Certaines équipes ont recours à une technique de fusion des images de diffusion et des images du scanner. En associant la forte spécificité de la diffusion pour le diagnostic de cholestéatome à la haute résolution spatiale du scanner, cette technique permet d'évaluer au mieux la topographie de la lésion au sein des cavités tympano-mastoïdiennes en précisant les rapports anatomiques osseux. Elle aide le chirurgien à planifier et à ajuster son geste opératoire.

En cas de discordance radio-clinico-chirurgicale et/ou d'anomalie de signal diffusion frustrée et très focale, un contrôle IRM rapproché à 6 mois pourrait être proposé afin de juger d'une éventuelle évolutivité lésionnelle et d'éviter une chirurgie inutile.

La réalisation d'une 1<sup>ère</sup> IRM de contrôle à plus d'un an de la chirurgie initiale pourrait permettre d'augmenter la sensibilité de l'IRM dans la détection d'un

cholestéatome résiduel (diminution du nombre de faux négatifs correspondant à de très petites lésions résiduelles sous-diagnostiquées car non détectables sur des IRM post-opératoires réalisées plus précocement).

## V. TRAITEMENT CHIRURGICAL

### 1. Buts

Le traitement d'un cholestéatome est exclusivement chirurgical et son but est triple :

- exérèse complète du cholestéatome,
- prévention des récurrences,
- préservation ou réhabilitation de l'audition.

### 2. Techniques

Il existe schématiquement deux grands types d'interventions chirurgicales : les tympanoplasties en technique ouverte et celles en technique fermée.

La tympanoplastie en technique ouverte (« *canal wall down tympanoplasty* ») consiste en une large ouverture de l'oreille moyenne avec résection des parois supérieure et postérieure du conduit auditif externe. Cette technique est plus efficace mais plus délabrante et invalidante (nécessité de soins locaux à vie et éviction du contact avec l'eau).

La tympanoplastie en technique fermée (« *canal wall up tympanoplasty* ») est généralement privilégiée chez les enfants. Elle consiste à ouvrir l'oreille moyenne en conservant ou en reconstituant les parois supérieure et postérieure du conduit auditif externe. Elle permet d'assurer de meilleurs résultats auditifs (facilité d'appareillage) mais en raison du risque plus élevé de cholestéatome résiduel elle nécessite une surveillance post-opératoire régulière et prolongée.

Dans certains cas, de nouvelles techniques chirurgicales mini-invasives (endoscopie) peuvent être utilisées.

Depuis quelques années, certaines équipes réalisent un comblement masto-attical en complément de l'exérèse chirurgicale d'un cholestéatome.

C'est une technique sûre et efficace qui permet de pallier aux contraintes de soin liées à une large cavité d'exérèse et de diminuer le risque de récurrence.

Ce comblement n'a pas de retentissement sur l'audition et permet une éventuelle reprise chirurgicale.

Il est réalisé à l'aide de verre bioactif (sous forme de granules ou de pâte) qui est un matériau synthétique, ostéoconducteur qui possède des propriétés antibactériennes.

En scanner, ce comblement apparaît comme une zone dense discrètement hétérogène. Il ne gêne pas le suivi post-opératoire en IRM. En effet, il n'apparaît pas en hypersignal sur la séquence de diffusion et son signal est non spécifique sur les séquences T1 et T2.

## VI. SUIVI À LONG TERME

### 1. Risque de récurrence

Dans les mois ou années qui suivent l'exérèse d'un cholestéatome, peut survenir une « récurrence » cholestéatomateuse qui nécessitera une reprise chirurgicale.

On distingue deux entités différentes : le cholestéatome résiduel et le cholestéatome récidivant.

Le ***cholestéatome résiduel*** correspond à un reliquat épidermique laissé en place, involontairement ou non lors de la chirurgie initiale, en tout lieu de la cavité opératoire.

Le risque de résiduel est plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte et d'autant plus fréquent qu'il existe une atteinte de la chaîne ossiculaire, du rétrotympandum et que l'exérèse chirurgicale a été difficile et suboptimale.

Il y a trois fois plus de risque de cholestéatome résiduel suite à une technique chirurgicale fermée (voie d'abord étroite) que suite à une technique ouverte.

La *classification de Potsic* (2002) est une classification pronostique qui permet d'établir une corrélation entre le stade initial de la maladie et la probabilité d'un cholestéatome résiduel en post-opératoire.

- stade I : atteinte isolée d'un seul quadrant tympanique sans atteinte ossiculaire ni mastoïdienne
- stade II : atteinte de plusieurs quadrants sans atteinte ossiculaire ni mastoïdienne
- stade III : atteinte ossiculaire sans atteinte mastoïdienne
- stade IV : atteinte mastoïdienne

Le risque de résiduel varie entre 13% en cas de stade I et 67% en cas de stade IV.

La **récidive cholestéatomateuse** est plus rare. Elle se développe à partir d'une nouvelle poche de rétraction ou d'une nouvelle perforation tympanique dont le diagnostic peut être posé par l'examen otoscopique.

## **2. Suivi clinique et IRM**

**A.** De manière générale, il n'existe pas de protocole clairement établi et validé concernant le suivi post-opératoire en imagerie des cholestéatomes (délai, fréquence, durée, situations où l'IRM peut remplacer le 2<sup>nd</sup> look chirurgical...). Toutefois, un suivi post-opératoire (clinique et IRM) prolongé, pendant au moins 5 ans, est préconisé.

**B.** Les recommandations de l'IPOG (*International Pediatric Otolaryngology Group*) de 2020 concernent le cholestéatome congénital.

Elles sont basées sur les pratiques de 14 centres de 5 pays différents.

Il existe un consensus concernant l'imagerie pré-opératoire qui repose sur le scanner des rochers.

Concernant le suivi post-opératoire, le 1<sup>er</sup> contrôle IRM est généralement réalisé à 18 mois.

Les 2/3 à 3/4 des équipes s'accordent sur la réalisation d'un suivi en IRM tous les 1 à 2 ans, pendant au moins 5 ans, cette durée dépendant surtout de l'extension lésionnelle initiale.

Le scanner est réservé à certaines situations dans le suivi post-opératoire (baisse auditive, importante extension lésionnelle initiale).

Un examen clinique et un examen audiométrique post-opératoires doivent être réalisés à 6 mois puis à 1 an et ensuite une fois par an pendant au moins 5 ans.

## **CONCLUSION**

Le cholestéatome de l'enfant représente un challenge diagnostique.

En raison de son potentiel d'agressivité locale, il est essentiel d'en poser le diagnostic précocement afin d'améliorer le pronostic (moins de complications, geste chirurgical plus limité, moins de risque de récurrence post-opératoire).

L'imagerie a une place essentielle dans la prise en charge du cholestéatome. Le scanner et l'IRM des rochers sont complémentaires. Le scanner est indispensable dans le bilan pré-opératoire et l'IRM de diffusion joue un rôle fondamental dans le suivi post-opératoire.

Afin de dépister précocement une récurrence cholestéatomateuse, un suivi clinique et radiologique (IRM) régulier et prolongé est nécessaire.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Castle JT. Cholesteatoma pearls: practical points and update. *Head Neck Pathol.* 2018;12:419-429
2. Reuven Y et al. Congenital cholesteatoma: clinical features and surgical outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2022;156:111098
3. Koltai PJ et al. The natural history of congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;128:804-809
4. Lamercy K et al. Piège otoscopique : le cholestéatome congénital. *Rev Med Suisse.* 2016 ;12 :1653-1656
5. Basa K et al. A pearl in the ear: intracranial complications of pediatric cholesteatomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;92:171-175
6. Molteni G et al. Correlation between pre-operative CT findings and intra-operative features in pediatric cholesteatoma: a retrospective study on 26 patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2019;276:2449-2456
7. Pennanéach A et al. Diagnostic accuracy of diffusion-weighted MR imaging versus delayed gadolinium enhanced T1-weighted imaging in middle ear recurrent cholesteatoma: a retrospective study of 39 patients. *J Neuroradiol.* 2016;43:148-154
8. De Foer B et al. Middle ear cholesteatoma : non-echo-planar diffusion-weighted MR imaging versus delayed gadolinium-enhanced T1-weighted MR imaging-value in detection. *Radiology.* 2010;255(3):866-872
9. Yosef E et al. Post-operative MRI detection of residual cholesteatoma in pediatric patients - The yield of serial scans over a long follow-up. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2022;158:111172
10. Hervechon R et al. Positive predictive value for diffusion-weighted magnetic resonance imaging in pediatric cholesteatoma: a retrospective study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020;139:110416
11. Nash R et al. Comparing diffusion weighted MRI in the detection of post-operative middle ear cholesteatoma in children and adults. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(12):2281-2285
12. Lecler A et al. Magnetic resonance imaging at one year for detection of postoperative residual cholesteatoma in children : is it too early? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(8):1268-1274
13. Geoffray A, Guesmi M et al. MRI for the diagnosis of recurrent middle ear cholesteatoma in children – can we optimize the technique? Preliminary study. *Pediatr Radiol.* 2013;43(4):464-473
14. von Kalle T et al. Non-echoplanar diffusion-weighted MRI in children and adolescents with cholesteatoma: reliability and pitfalls in comparison to middle ear surgery. *Pediatr Radiol.* 2015;45(7):1031-1038
15. Bazzi K et al. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging in the detection of residual and recurrent cholesteatoma in children: a systematic review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;118:90-96
16. Khemani S et al. The value of non-echoplanar HASTE diffusion-weighted MR imaging in the detection, localization and prediction of extent of postoperative cholesteatoma. *Clin Otolaryngol.* 2011;36(4):306-12

17. Lingam RK et al. Non-echoplanar diffusion weighted imaging in the detection of post-operative middle ear cholesteatoma: navigating beyond the pitfalls to find the pearl. *Insights Imaging*. 2016;7(5):669-678
18. Moustin D et al. Importance of signal on T1-weighted spin-echo sequence for the diagnosis of chronic cholesteatomatous otitis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2020;277(6):1601-1608
19. Plouin-Gaudon I et al. Fusion of MRIs and CT scans for surgical treatment of cholesteatoma of the middle ear in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;136:878-883
20. Balik AO et al. The role of fusion technique of computed tomography and non-echoplanar diffusion-weighted imaging in the evaluation of surgical cholesteatoma localization. *Medeni Med J*. 2022;37:13-20
21. Sun WH et al. The efficacy of DW and T1-W MRI combined with CT in the preoperative evaluation of cholesteatoma. *J Pers Med*. 2022;12(8):1349
22. Denoyelle F et al. International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG) consensus recommendations: congenital cholesteatoma. *Otol Neurotol*. 2020;41(3):345-351
23. Baudoin R et al. How imaging can help surgeons prepare for second-look cholesteatoma surgery in children. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2022;148(3):279-281
24. de Veij Mesdagh PD et al. Mastoid obliteration with S53P4 bioactive glass in cholesteatoma surgery. *Acta Otolaryngol*. 2017;137(7):690-694
25. Williams MT. Imagerie de l'oreille en poche. Sauramps Médical