

CIREOL : Collège pour l'Imagerie, la Recherche et l'Enseignement en ORL  
Séance du 29 Septembre 2003 : 11h-13h

## THEME : IMAGERIE DES SURDITES DE PERCEPTION DE L'ENFANT

Président : Professeur Philippe Narcy (Robert Debré, Paris)

Organisation : Monique Elmaleh-Bergès (Robert Debré, Paris)

Modérateurs : Martine François (Robert Debré, Paris), Lucie Hertz-Pannier (Necker-Enfants Malades, Paris)

### Programme

- Introduction : Ph. Narcy, Hôpital Robert Debré, Paris
- Apport de la Tomodensitométrie (TDM) : M. Elmaleh-Bergès, A. Sekkal, M. Hassan
- Apport de l'IRM et nouvelles techniques en IRM : J.W. Casselman, S. Sunaert, E. Offeciers, T. Somers
- Surdité de perception génétique. Place de la tomodensitométrie : H. Ducou Le Pointe, F. Denoyelle
- Imagerie des implants cochléaires et du tronc cérébral : K. Marsot-Dupuch

### Résumés

#### 1) Apport de la Tomodensitométrie (TDM)

M. Elmaleh-Bergès, A. Sekkal, M. Hassan, Hôpital Robert Debré, Paris

Bien que supplantée depuis longtemps par l'IRM dans le bilan étiologique initial des surdités de perception chez l'adulte, la TDM reste très souvent le premier examen d'imagerie réalisé chez l'enfant.

La disponibilité de nouveaux scanners « multibarrettes », qui permettent l'acquisition très rapide (moins de 60 secondes) de coupes en haute résolution (inframillimétriques), rend cet examen facile à réaliser sans sédation chez l'enfant dès 3-4 ans. L'acquisition unique d'une pile de coupes dans le plan axial permet la reconstructions dans tous les plans (frontal, sagittal, courbe...) d'images de qualité équivalente à celle d'acquisitions « directes ».

La majorité des étiologies des surdités de perception de l'enfant est d'origine malformative, infectieuse ou traumatique, les causes tumorales étant très rares. La TDM permet de détecter toutes les malformations du labyrinthe osseux, et les sténoses du CAI ainsi celles du canal pour le nerf cochléaire (pouvant faire suspecter une agénésie ou hypoplasie du nerf cochléaire). Elle permet le bilan des malformations de l'oreille moyenne, éventuellement associées (fenêtres, canal facial...).

La TDM ne permet de détecter que les labyrinthites déjà ossifiées. Elle reste irremplaçable dans le bilan post-traumatique, bien que l'IRM puisse montrer des contusions labyrinthiques sans trait de fracture décelable.

#### 2) Apport de l'IRM et nouvelles techniques en IRM

Jan W. Casselman<sup>°</sup>, Stephan Sunaert<sup>°°</sup>, Erwin Offeciers<sup>°°°</sup> & Thomas Somers<sup>°°°</sup>

Département d'Imagerie Médicale A.Z. St-Jan Brugge, Bruges<sup>°</sup> and U.Z. Leuven, Leuven<sup>°°</sup>, Département ORL A.Z. St-Augustinus, Anvers<sup>°°°</sup>, Belgique

Aujourd'hui, l'IRM est devenue indispensable dans le bilan d'imagerie des enfants ayant une surdité de perception. Certaines malformations labyrinthiques ne sont parfois visibles qu'en IRM. Seule l'IRM, également, permet de déceler une agénésie ou une hypoplasie de la branche cochléaire du VIII ou du VIII proprement dit.

La détection de ces anomalies fines nécessite bien sûr de réaliser des images pondérées T2 très fines (0.7 mm tous les 0.35) en haute résolution (matrice 1024). De plus, l'IRM est capable de montrer des lésions cérébrales sur les voies auditives (tronc cérébral, cortex auditif) de façon fiable.

L'IRM est aussi l'examen de choix dans le dépistage des oblitérations intracochléaires en cas de méningite/labyrinthite. Une labyrinthite aiguë est visible sur des images en pondération T1 avec injection I.V. de Gadolinium (des images millimétriques, faites tous les 0.5 mm). Une oblitération fibreuse n'est décelable qu'en IRM, sur les images de pondération T2 (très fines), et il est également possible de déterminer quelle rampe, tympanique ou vestibulaire, est la plus adaptée pour la pose d'un implant cochléaire.

Les reconstructions 3D MIP ou surfaciques permettent aux cliniciens de mieux apprécier les malformations et oblitérations labyrinthiques.

L'IRM fonctionnelle des voies auditives est aujourd'hui disponible sur la plupart des installations IRM de haut de gamme, et les premières indications cliniques sont maintenant connues (choix entre côté droit/gauche quand on doit installer un implant cochléaire, vérification de la réponse corticale en cas de aplasie/hypoplasie du nerf cochléaire etc.). Enfin, l'IRM fonctionnelle et le « diffusion tensor imaging – fiber tracking » sont aussi d'excellents outils pour les études de recherche sur les voies auditives.

### 3) Surdit  de perception g n tique. Place de la tomodensitom trie H. Ducou Le Pointe, F. Denoyelle, H pital Armand-Trousseau, Paris

Les surdit s neurosensorielles de l'enfant repr sentent 1/800 naissances. Trois quarts de ces surdit s sont de cause g n tique : 20   25% sont des surdit s familiales non syndromiques, le plus souvent autosomiques r cessives, 30   40 % sont des cas sporadiques auparavant classifi s «cause inconnue » et que l'on sait maintenant autosomiques r cessifs en grande majorit , et 10   15% sont des surdit s syndromiques.

Si le diagnostic de surdit  est une urgence, la recherche de l' tiologie est mis en route secondairement. Elle est utile pour appr cier le risque  volutif, le traitement des pathologies associ es et estimer le risque de r currence.

La tomodensitom trie reste l'examen le plus utilis  car elle permet une  tude   la fois de l'oreille moyenne et de l'oreille interne ; cependant l'IRM est une technique d'imagerie performante pour l' tude de l'oreille interne.

L'imagerie permet d'orienter la recherche  tiologique : un aspect normal de l'oreille interne fait rechercher avant tout une mutation du g ne de la connexine 26 (25% des surdit s de l'enfant, toutes causes confondues).

Une anomalie de l'oreille interne est repr sent e dans les deux tiers des cas par une dilatation de l'aqueduc du vestibule et fait rechercher par argument de fr quence un syndrome de Pendred (mutations du g ne PDS). Certaines malformations de l'oreille interne peuvent  tre  vocatrices d'un syndrome : une anomalie du conduit auditif interne communiquant avec la cochl e est tr s  vocatrice chez un gar on de surdit  mixte li e   l'X avec geysers labyrinthiques ; l'hypoplasie ou l'absence de canal semi-circulaire lat ral est tr s  vocatrice de l'association CHARGE. La d couverte d'une anomalie associ e de l'oreille moyenne permet  galement d'orienter vers certaines surdit s syndromiques (syndrome branchio-oto-r nal, association CHARGE, trisomie 21).

### 4) Imagerie des implants cochl aires et du tronc c r bral K. Marsot-Dupuch. CHU de Bic tre, Kremlin-Bic tre

La r habilitation des sourds profonds a b n fici  ces dix derniers des progr s techniques des implants cochl aires. Cette proth se permet l'excitation directe des cellules du ganglion spirale.

L'imagerie a un r le dans la s lection des candidats   cette implantation. Scanner et IRM sont   pratiquer pour  valuer l'a ration de l'oreille moyenne, le trajet des structures vasculaires et nerveuses intra-p treuses et les variantes anatomiques pouvant g ner l'implantation.

Gr ce   l'IRM, elle permet de pr dire la taille du nerf cochl aire et d'identifier une atrophie en pr -op ratoire de m me qu'une anomalie de l'oreille interne pouvant entra ner une oreille geysers lors de la p n tration de l' lectrode. Elle permet de pr dire si une labyrinthite reste active en voie d'ossification.

Tous ces  l ments visent   choisir le c t  et la date de l'implantation. Les progr s de l'IRM fonctionnelle permettront de mieux s lectionner les candidats aux implants cochl aires.

Le suivi des implants cochl aires se base sur le scanner bien que certains auteurs pratiquent des IRM. Le trajet de l' lectrode et sa p n tration intra-labyrinthique b n ficient du scanner spirale.

Enfin, les implants du tronc c r bral b n ficient de la m me imagerie pr -op ratoire sachant que les  l ments   prendre en compte sont la recherche d'une arachno dite, d'une anomalie de signal du tronc c r bral (noyaux cochl aires et voies acoustiques), et d'un  largissement du r cessus du IV  ventricule. Le suivi de ces patients b n ficie de l'IRM compte tenu de la technique.