

OTOSPONGIOSE

- **Ostéodystrophie développée à partir d'îlots cartilagineux résiduels principalement en dedans et en avant de la platine de l' étrier (fissula ante fenestram)(otospongiose de la fenêtre ovale 85%) mais aussi en péri-labyrinthique(otospongiose cochléaire 15% Beethoven's disease).**
- **Bilatérale dans 85% des cas.**
- **En cas d'atteinte péri-cochléaire, il y a toujours une atteinte de la fenêtre ovale.**
- **Transmission autosomique dominante mais pénétrance et expressivité variables.**
- **Race blanche, rôle des facteurs hormonaux (grossesse).**
- **Clinique: hypoacousie, acouphènes, voire vertiges(rares).**
- **Surdité de transmission(FO) mixte(FR)ou de perception(PC).**

FOT



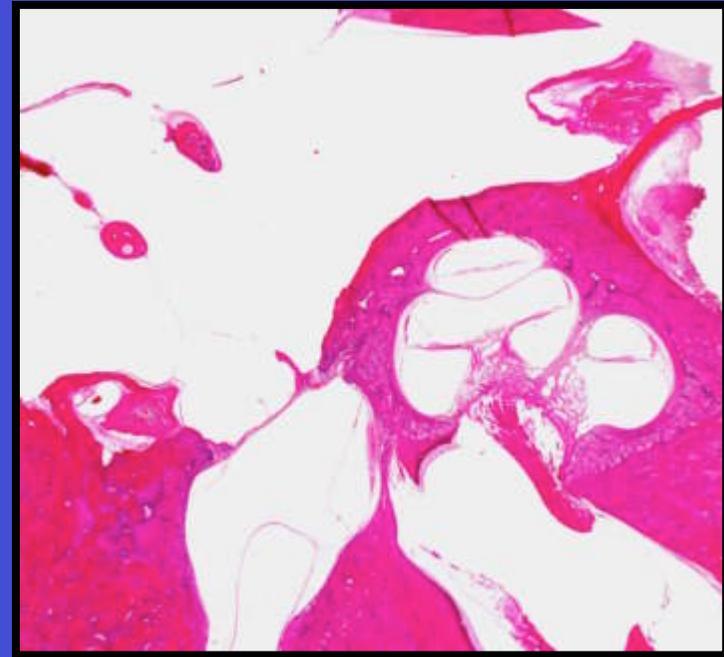
COT



Pocketradiologist Harnsberger

IMAGERIE

- **TDM:** Meilleure imagerie pour détecter otospongiose des fenêtres ou cochléaire. (Hypodensités des foyers otospongieux ou image d'addition dans l'attique interne)
- **IRM: T1+C** parfois rehaussement des foyers otospongieux actifs.



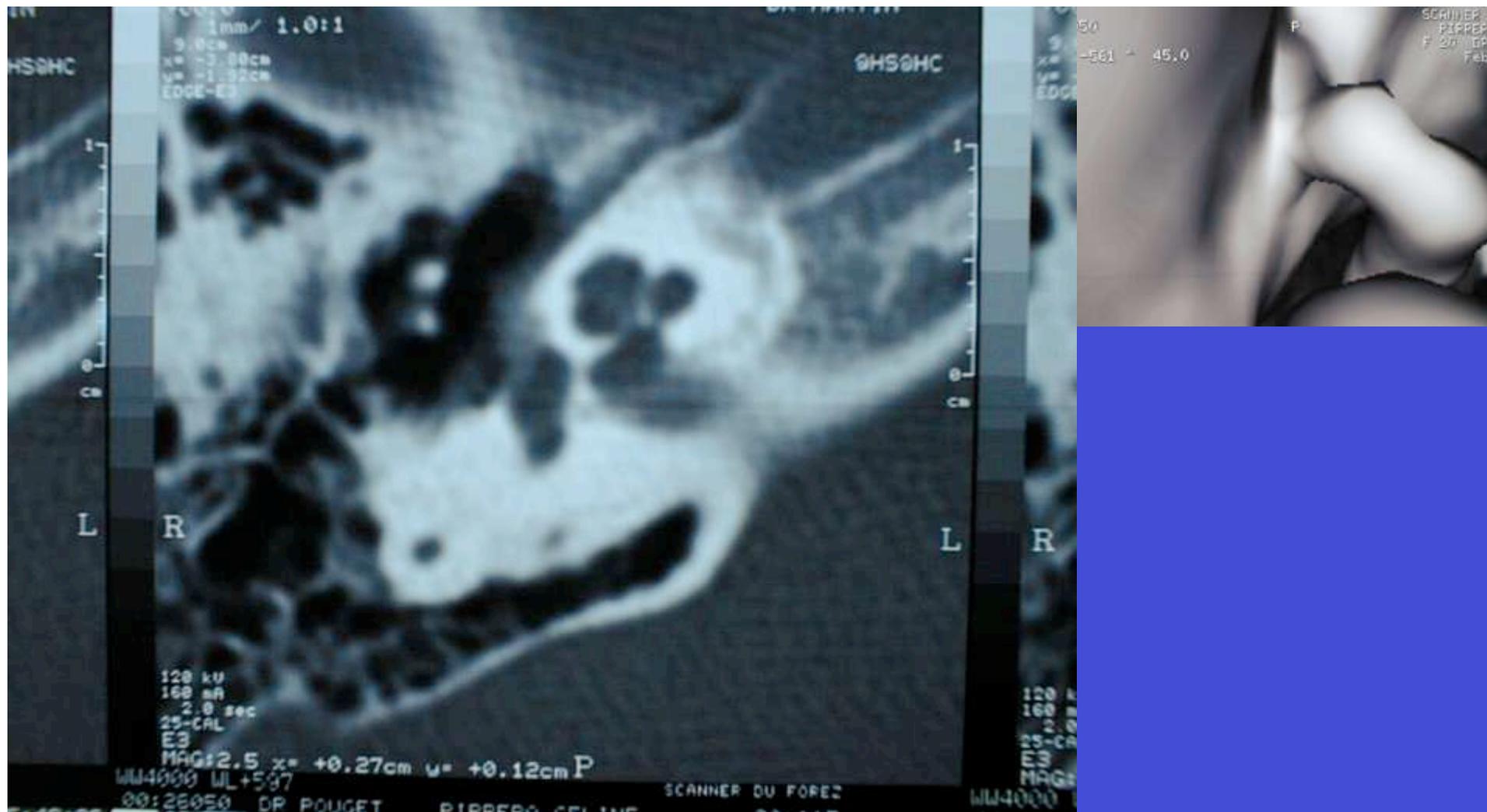
ATTEINTE BILATERALE



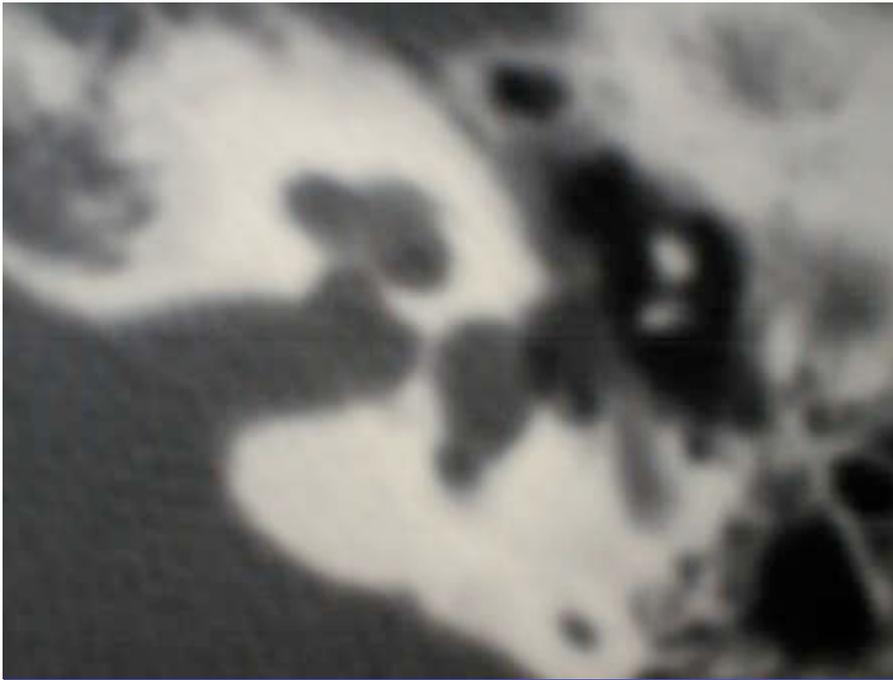
OREILLE DROITE



OREILLE GAUCHE



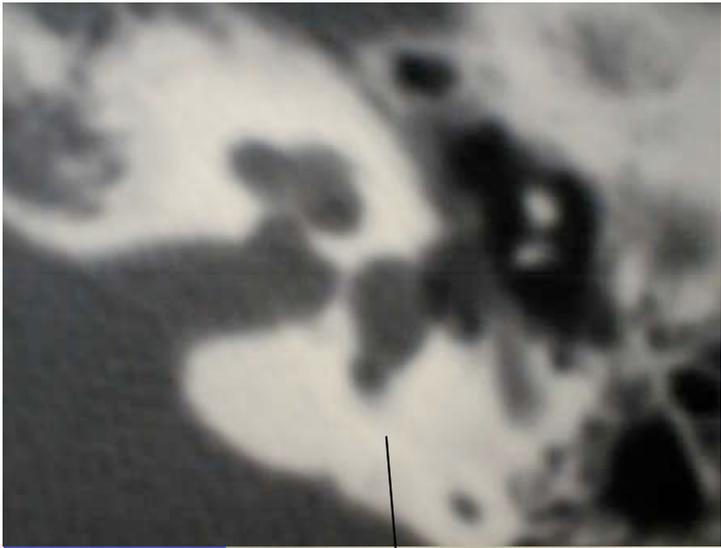
ATTEINTE DE LA FISSULA ANTE FENESTRAM ET PLATINAIRE



PLATINE NORMALE



**EPAISSISSEMENT
PLATINAIRE**



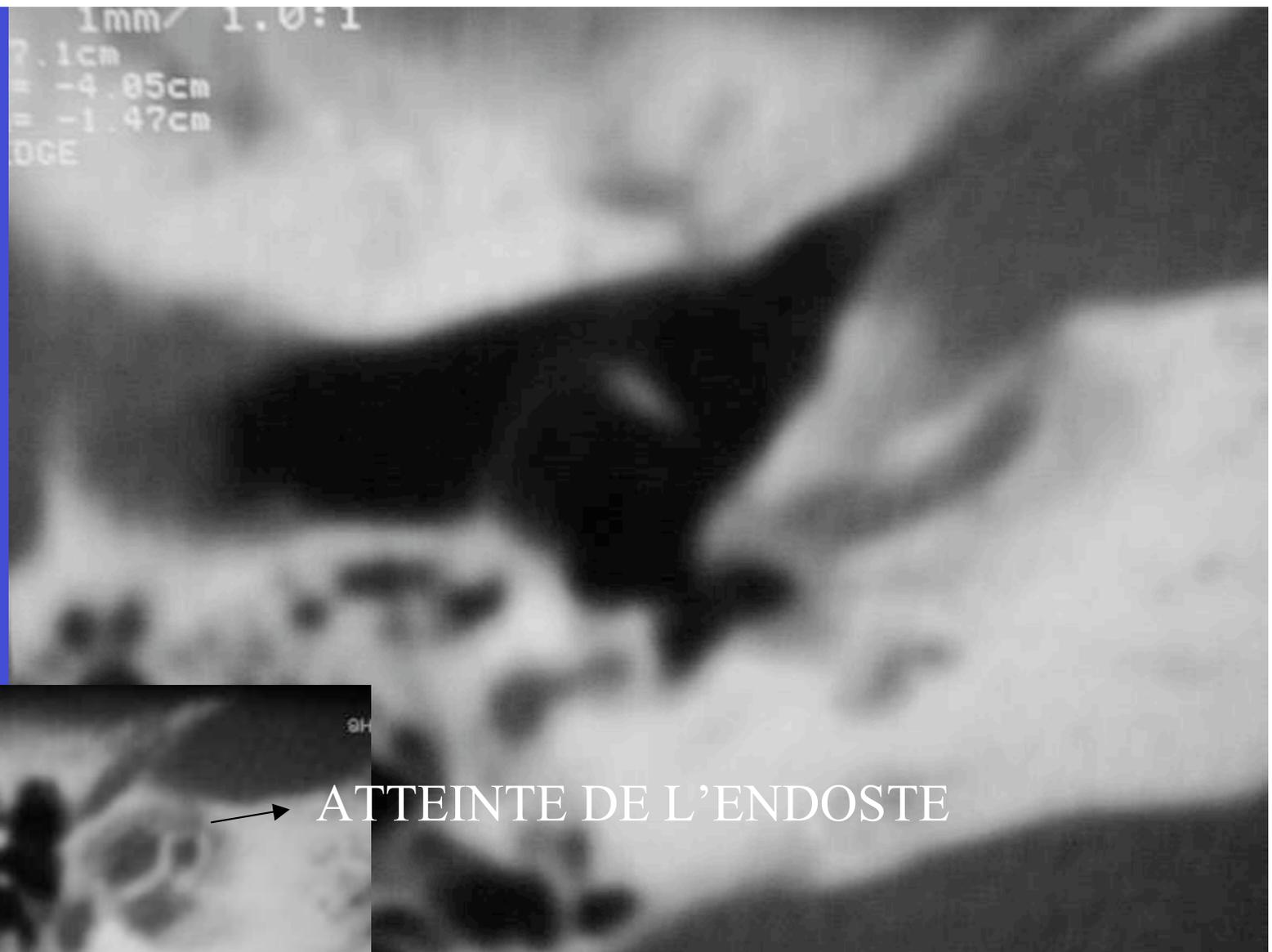
OUI



NON



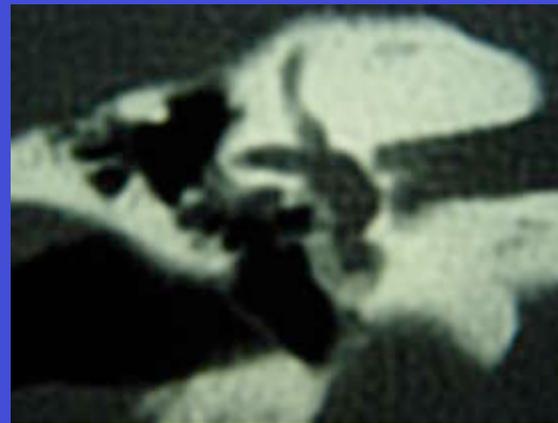
IL FAUT REALISER UNE COUPE QUI PASSE EXACTEMENT
PAR LA FENETRE OVALE

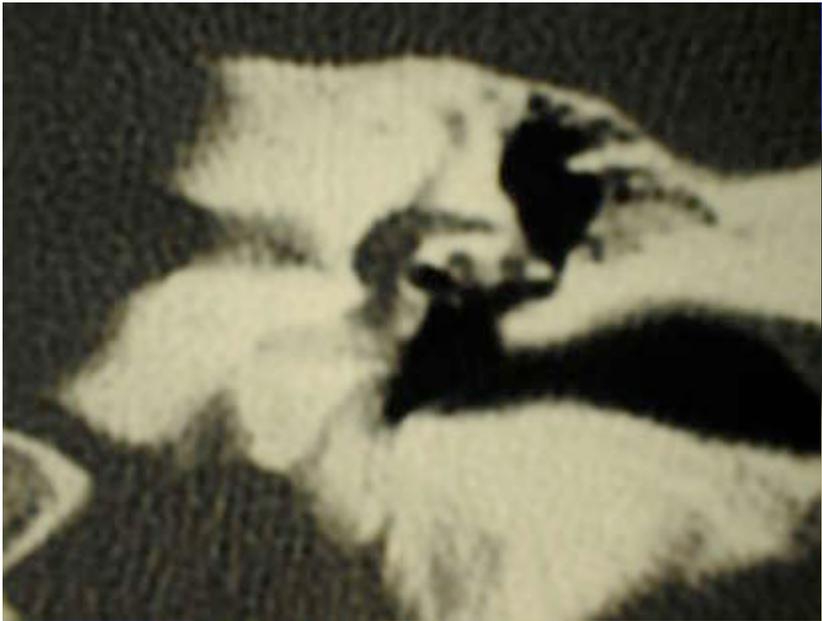


→ ATTEINTE DE L'ENDOSTE

**OTOSPONGIOSE
PERI COCHLEAIRE**

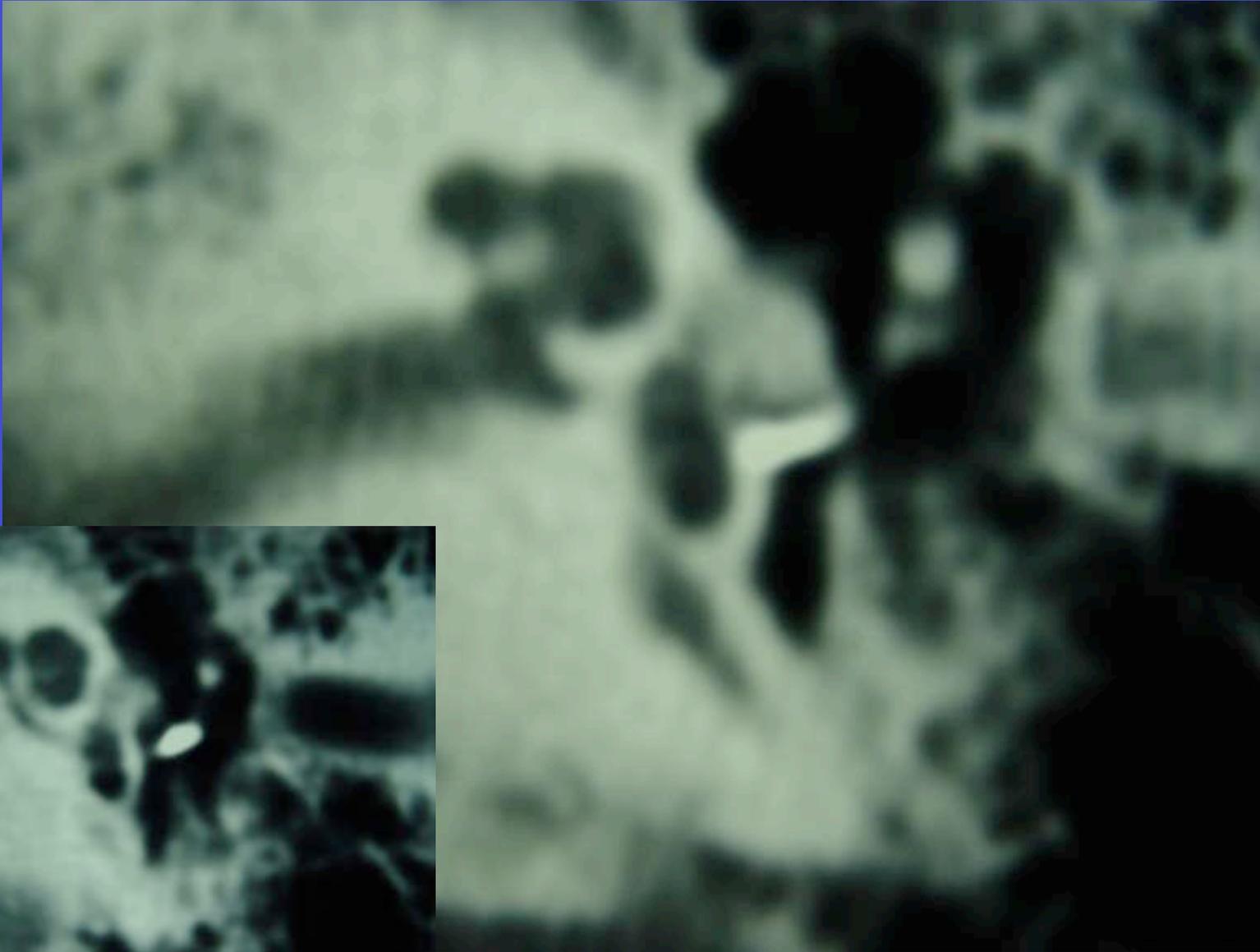
OTOSPONGIOSE DES FENÊTRES



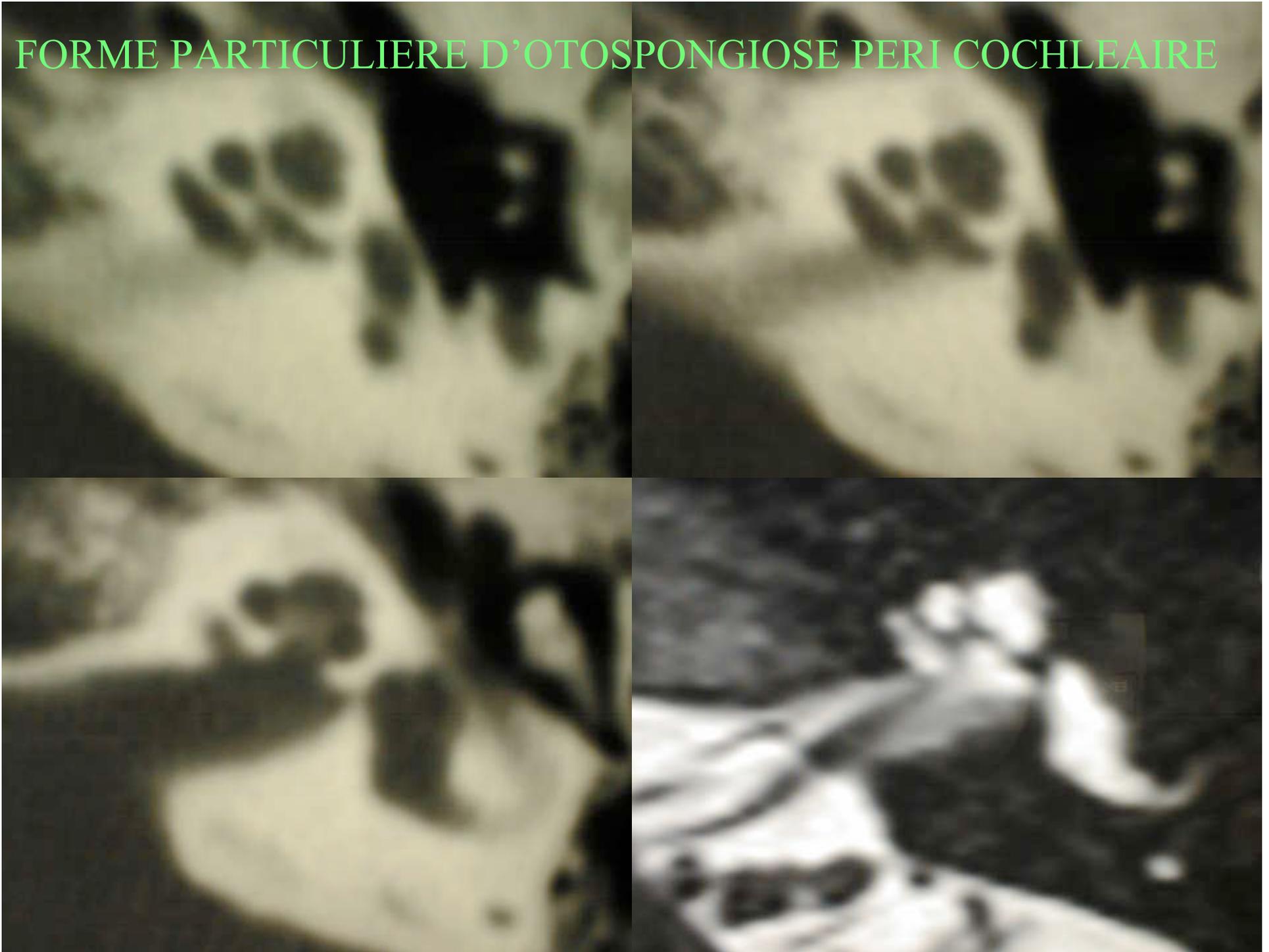


Otospongiose de la fenêtre ronde

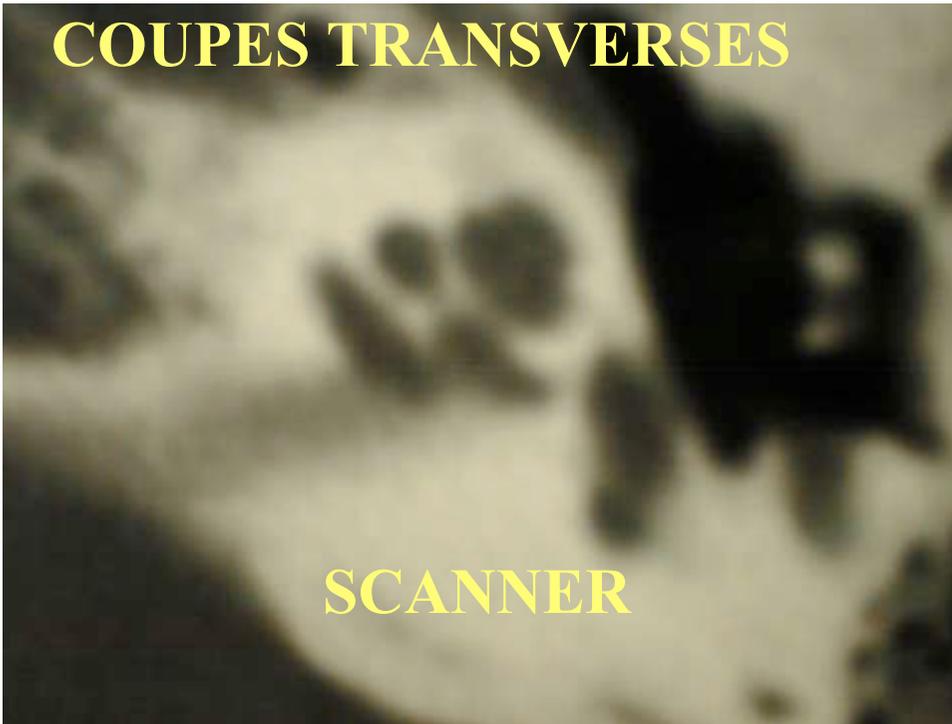
OTOSPONGIOSE ATTICALE INTERNE



FORME PARTICULIERE D'OTOSPONGIOSE PERI COCHLEAIRE



COUPES TRANSVERSES



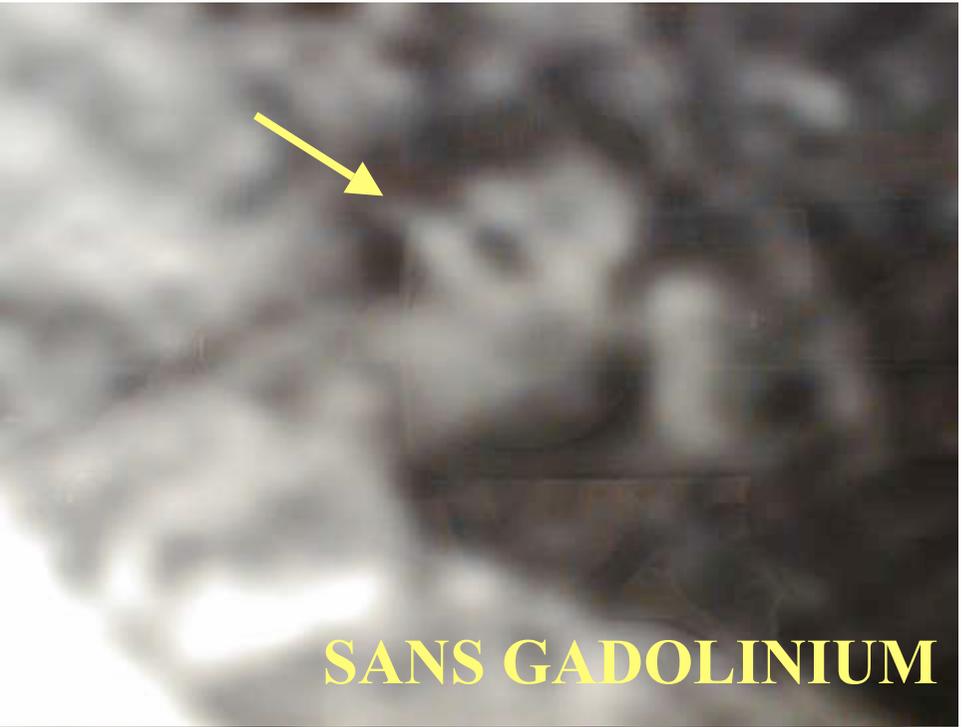
SCANNER

COUPES CORONALES



IRM





SANS GADOLINIUM



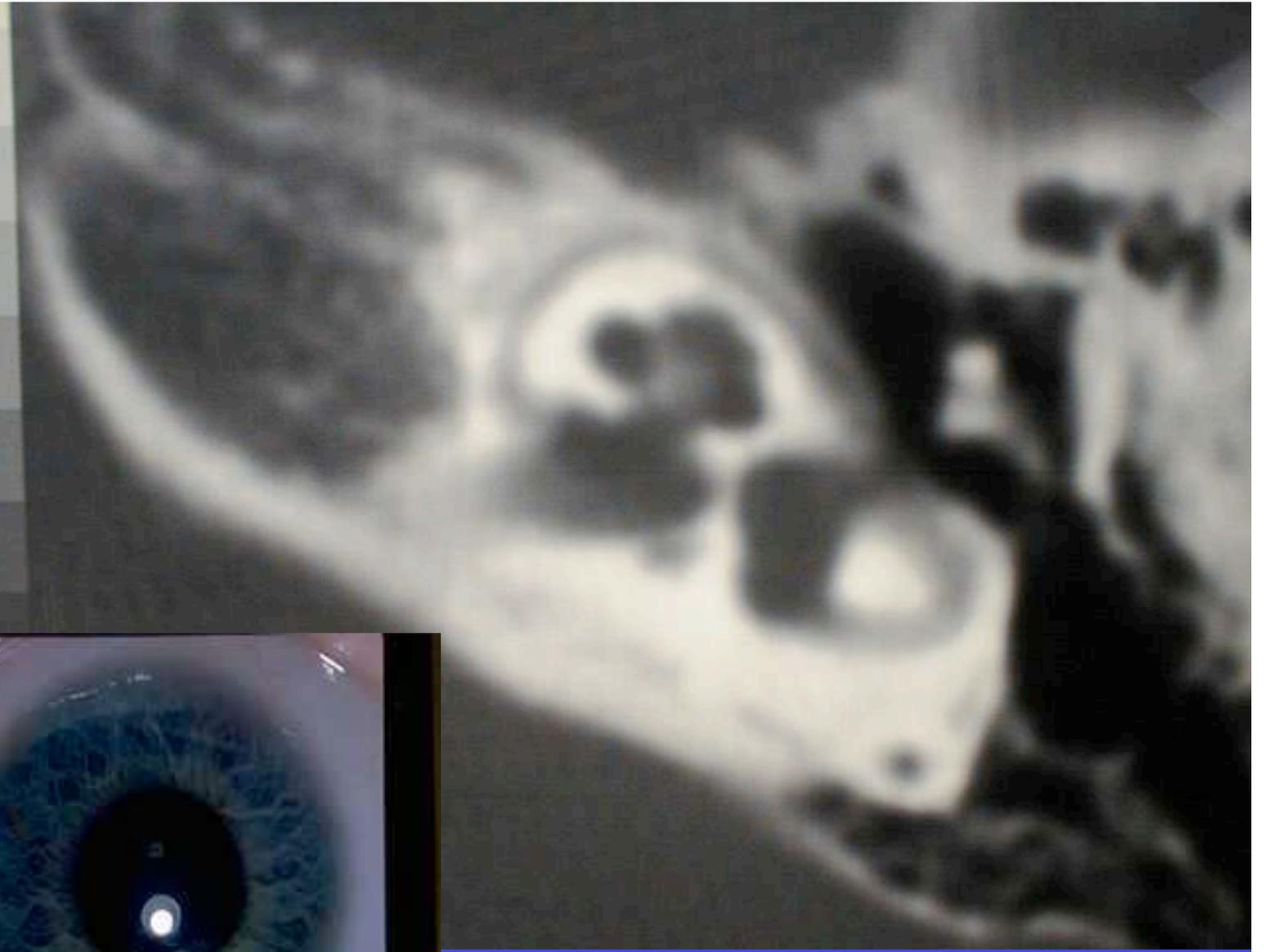
AVEC GADOLINIUM

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

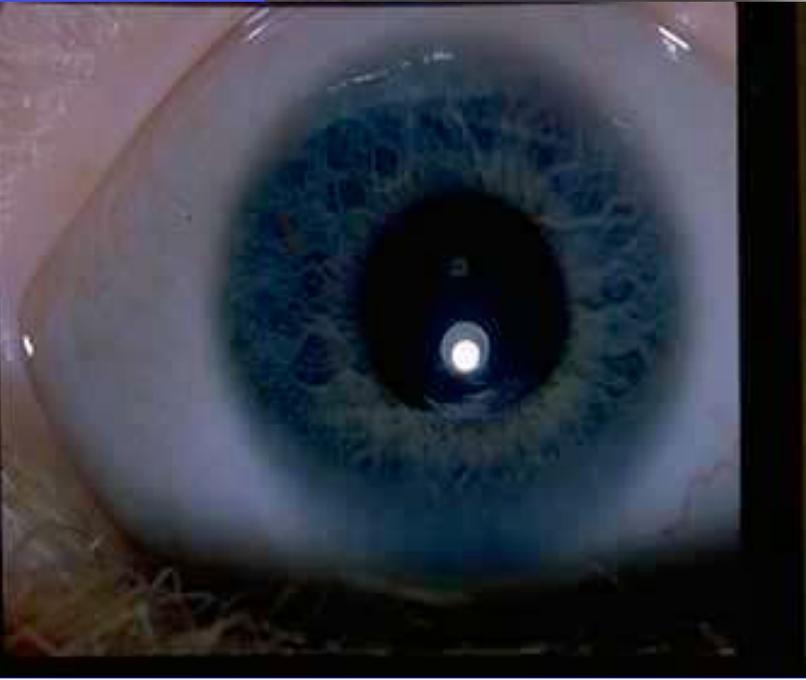
- Osteogénèse imparfaite (Lobstein).
- Maladie de Paget.
- Dysplasie fibreuse (respecte la capsule).
- Otosyphillis(très proche en imagerie).

MALADIE DE LOBSTEIN

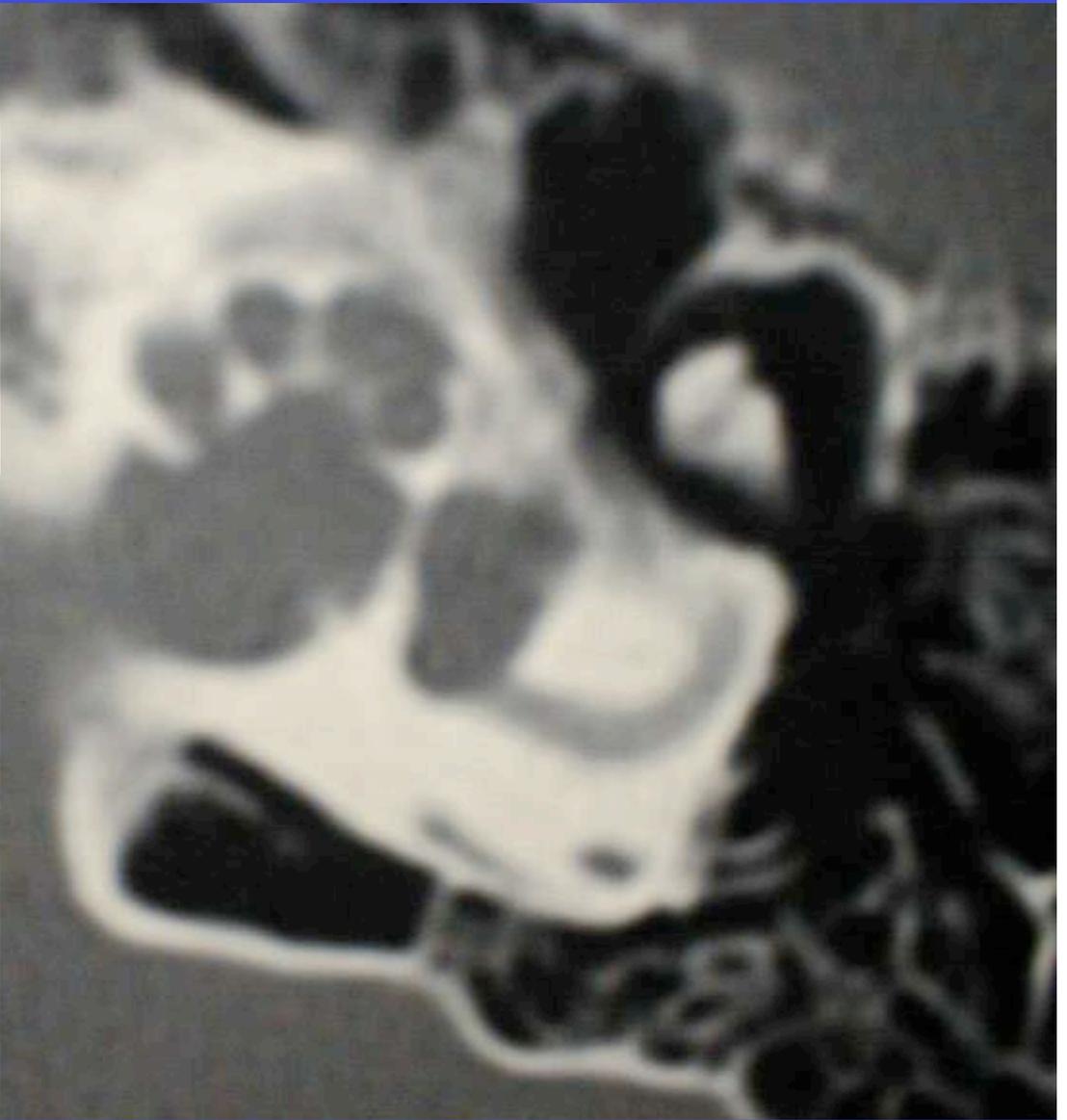
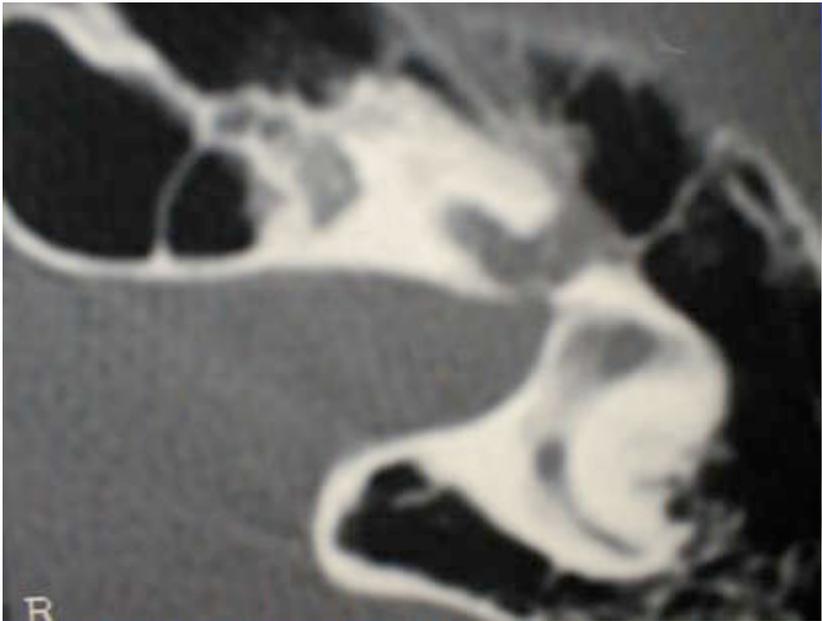
- Collagénose héréditaire par anomalie génétique du codage du collagène de type I.(formes majeures jusqu'aux formes asymptomatiques).
- Sclérotiques bleues,fractures itératives,surdité mixte.
- Trouble de développement de la capsule otique et de l'etrier qui est fin,non continu ou parfois non solidaire de la platine.Mais aussi atteinte péri-cochléaire par trouble du remodelage osseux..
- Impression basilaire fréquente.



DO
SC



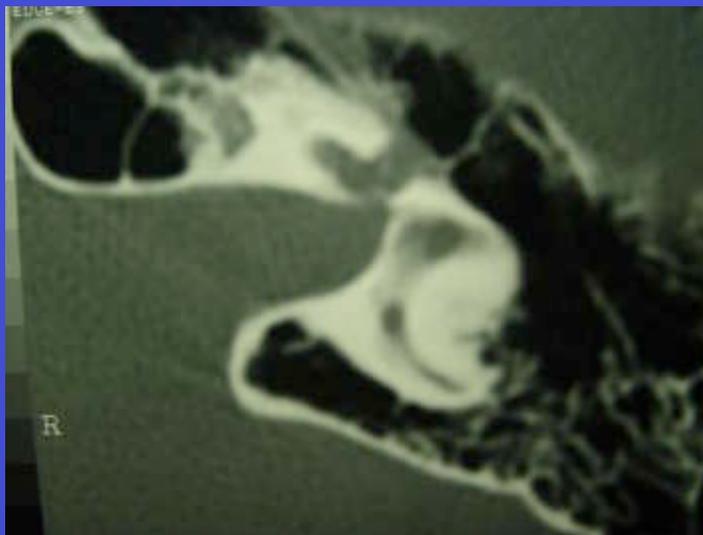
Maladie de LOBSTEIN



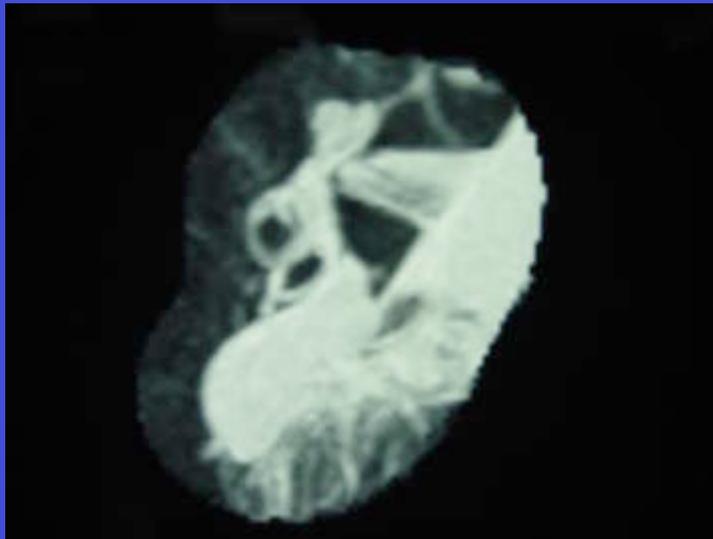
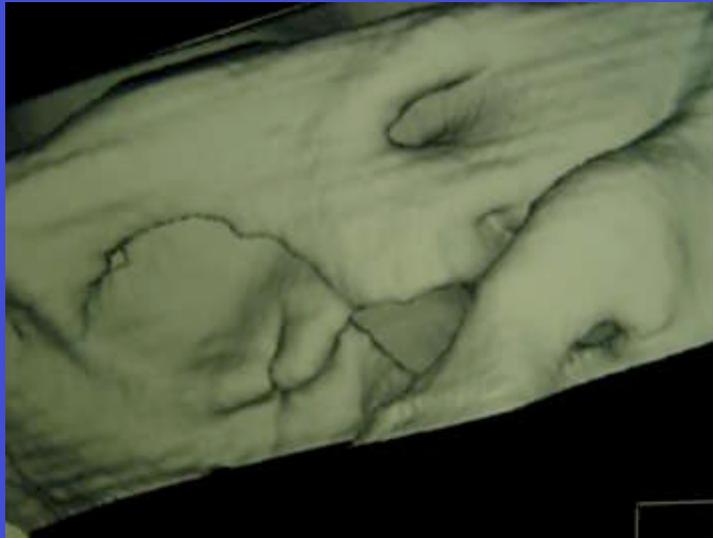
MALADIE DE LOBSTEIN

- **Oreille Geyser** :Présence anormale de LCR dans l'oreille interne avec hyperpression labyrinthique et possibilité d'écoulement de LCR dans l'oreille moyenne.On recherchera: un élargissement du méat acoustique interne,du canal facial dans son segment labyrinthique ,du canal cochléaire (sup à 3mm),du canal vestibulaire supérieur.

OREILLE GEYSER



DILATATION DE L'ACQUEDUC DU VESTIBULE

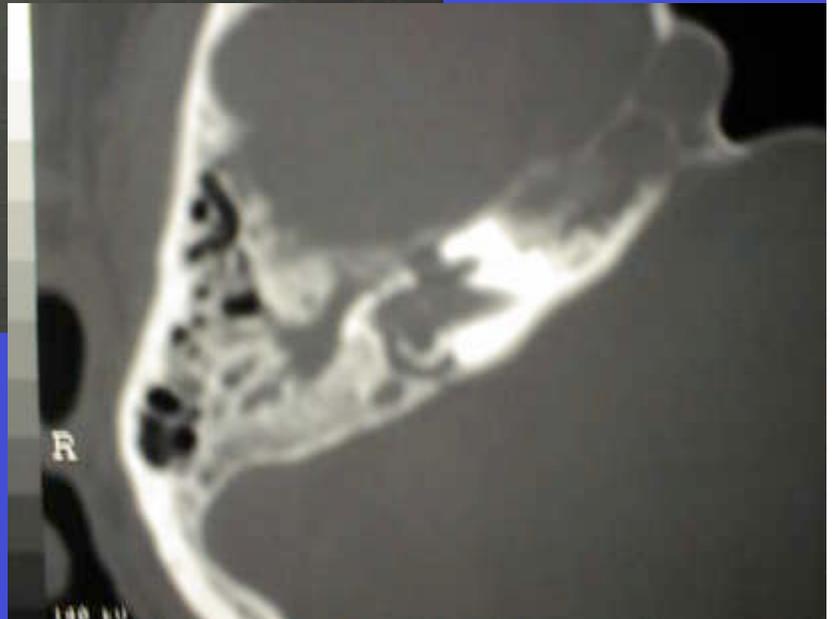
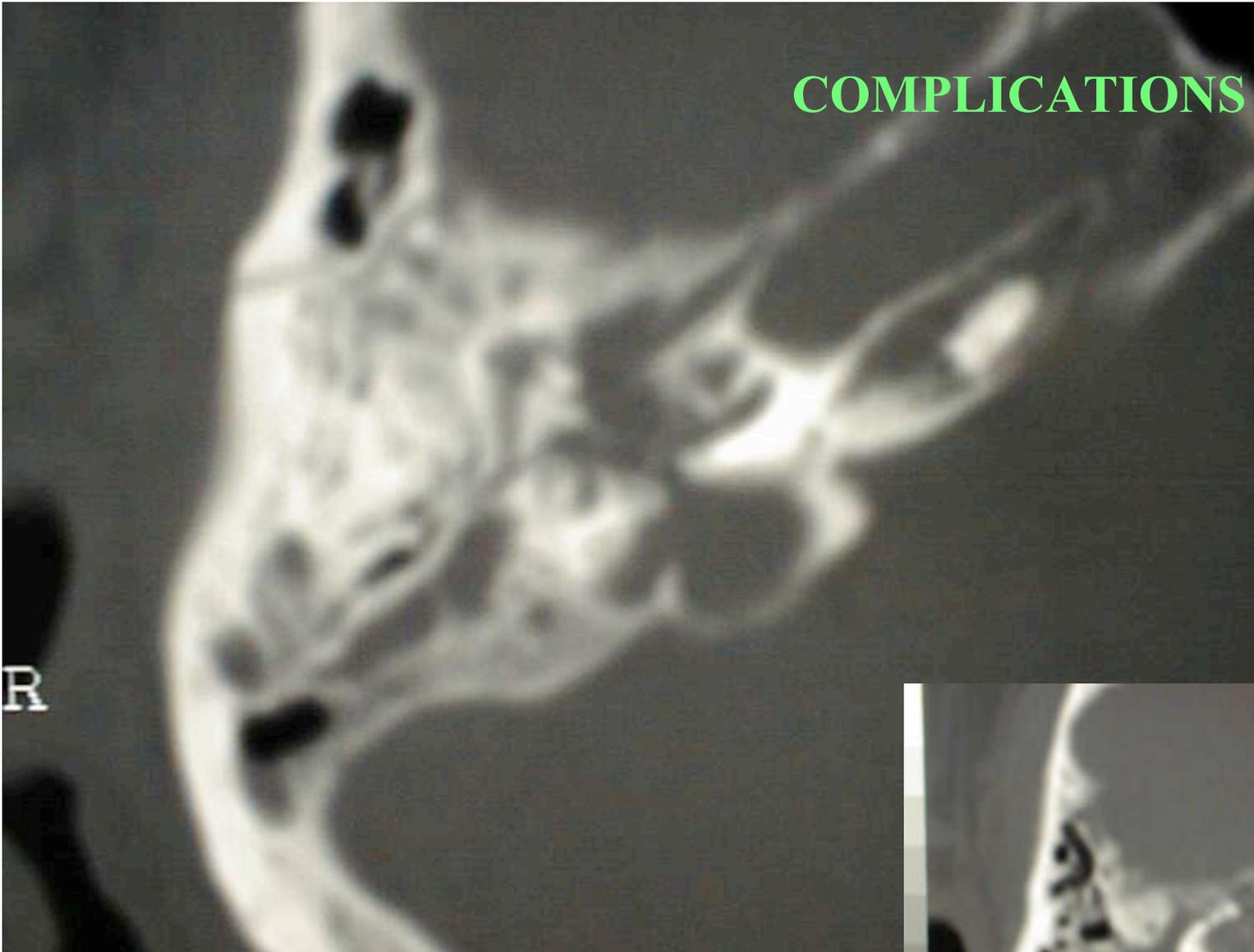


COMPLICATIONS

R

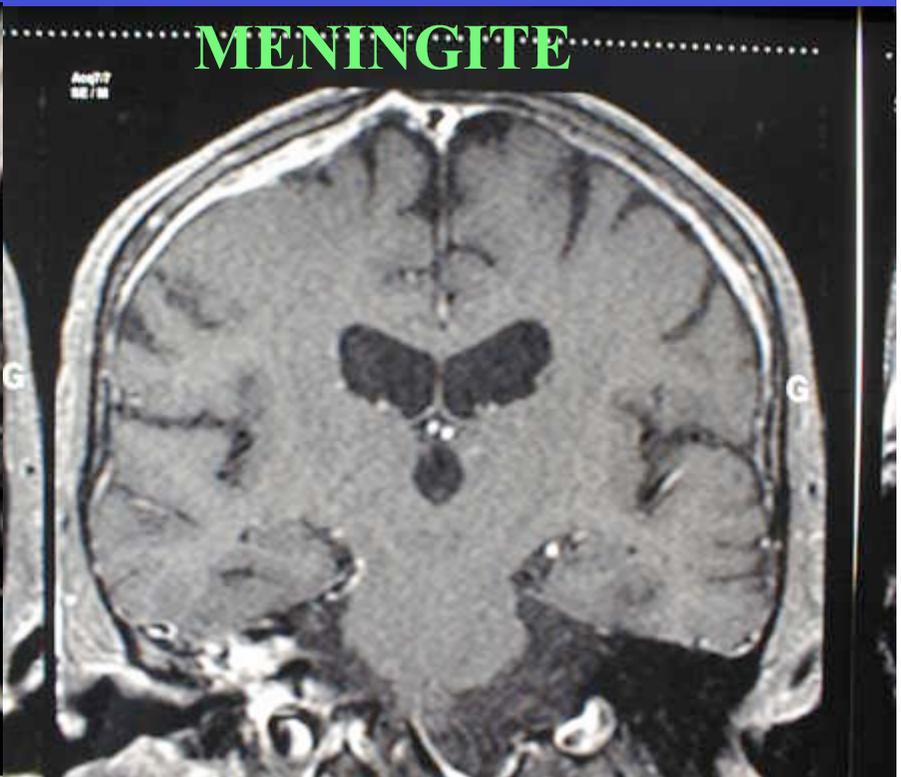
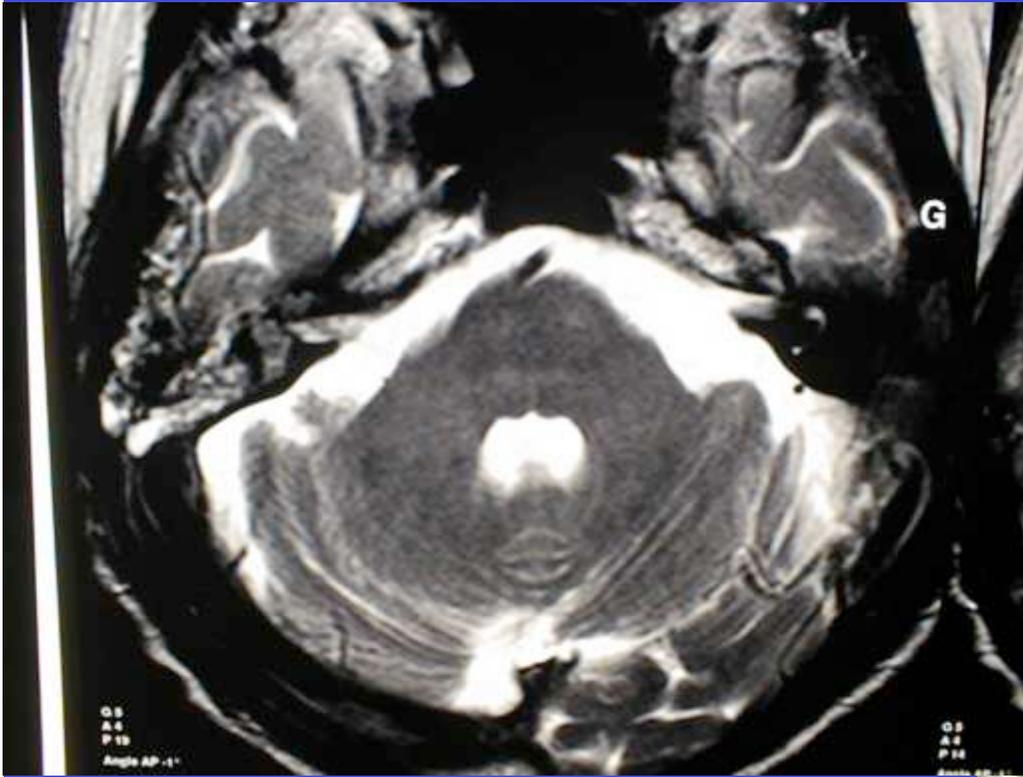
FISTULE LABYRINTHIQUE

R

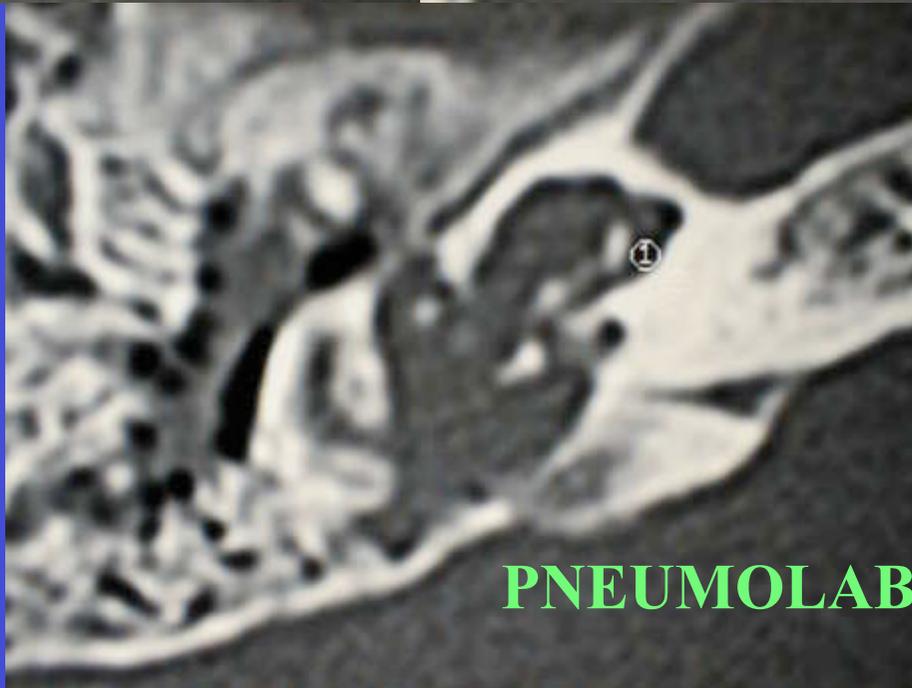
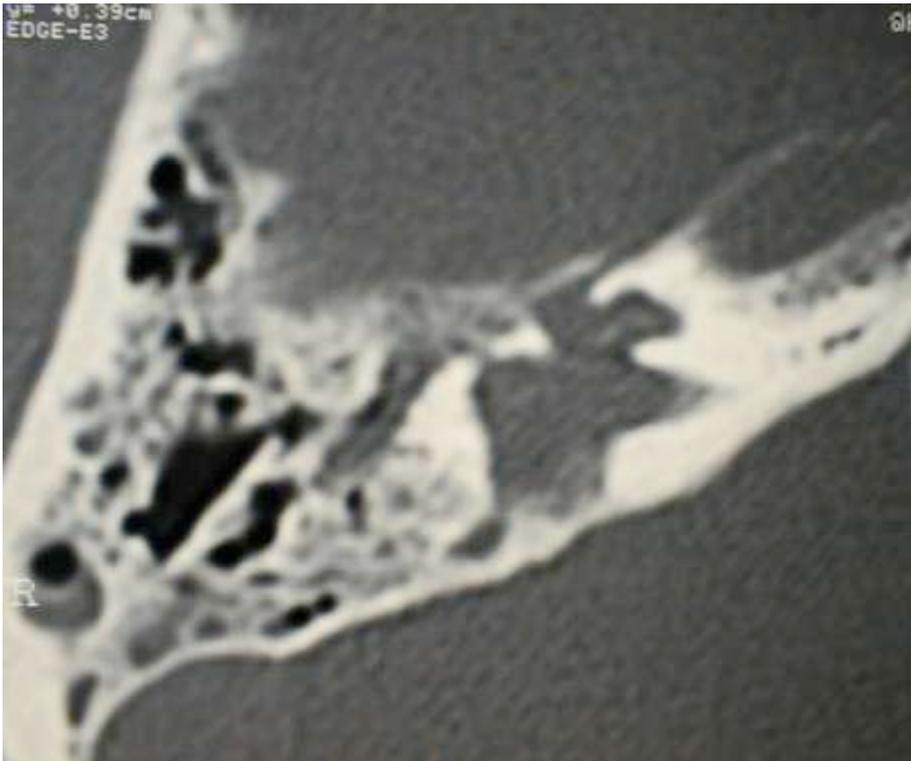




LABYRINTHITIS



MENINGITIS



PNEUMOLABYRINTHE